

Digitized by Google

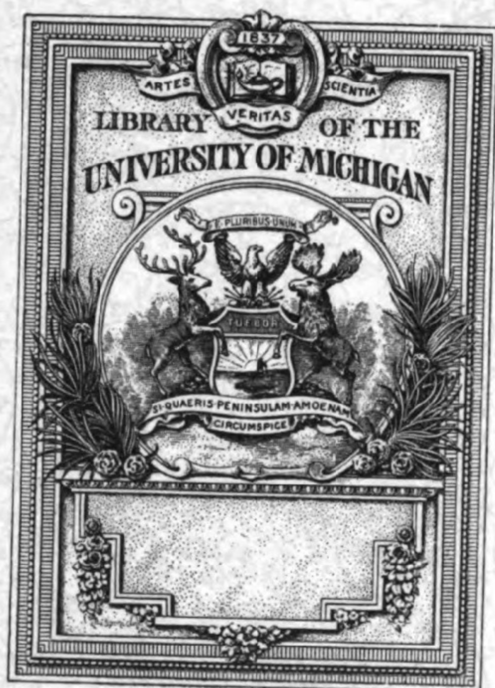
Original from
UNIVERSITY OF MICHIGAN

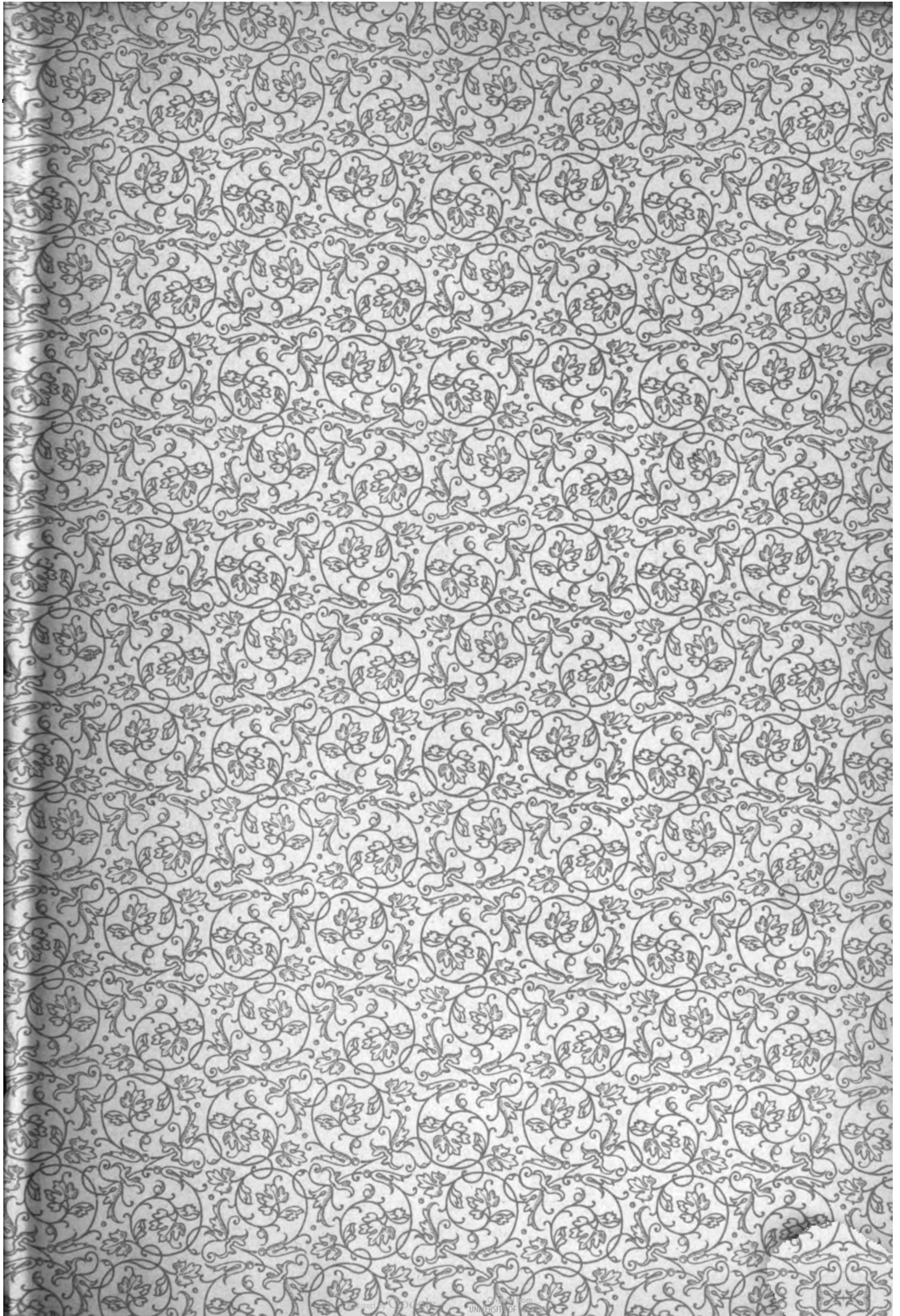
Beiträge zur Kinderheilku... aus dem I. Öffentlichen Kinderkranke...

Max Kassowitz, Öffentliche Kinder-Kranken-I...

Digitized by Google

Original from
UNIVERSITY OF MICHIGAN


1837
ARTES
SCIENTIA
VERITAS
LIBRARY OF THE
UNIVERSITY OF MICHIGAN
E PLURIBUS UNUM
TUEBOR
SI QUAERIS PENINSULAM AMOENAM
CIRCUMSPICE



Digitized by Google
Original from
UNIVERSITY OF [illegible]

Digitized by Google
Original from
UNIVERSITY OF MICHIGAN

616.5
B42
K5

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

BEITRÄGE

ZUR

KINDERHEILKUNDE

AUS DEM

I. ÖFFENTLICHEN KINDER-KRANKENINSTITUTE IN WIEN.

HERAUSGEGEBEN VON

PROF. DR. MAX KASSOWITZ.

NEUE FOLGE. III.

LEIPZIG UND WIEN
FRANZ DEUTICKE
1893.

Digitized by Google
Original from
UNIVERSITY OF MICHIGAN

ZUR KENNTNISS

77 C 57

DER

CEREBRALEN DIPLEGIEN

DES KINDESALTERS

(IM ANSCHLUSS AN DIE LITTLE'SCHE KRANKHEIT)

VON

DR. SIGM. FREUD

PRIVATDOCENT AN DER UNIVERSITÄT IN WIEN.

LEIPZIG UND WIEN

FRANZ DEUTICKE

1893.

Digitized by Google

Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Alle Rechte vorbehalten.

Druck von Wilhelm Köhler, Wien, VI. Mollardgasse 41.

Digitized by Google
Original from
UNIVERSITY OF MICHIGAN

Inhalts-Verzeichniss.



Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Digitized by Google
Original from
UNIVERSITY OF MICHIGAN

Zur Kenntniss

der

cerebralen Diplegien des Kindesalters

von

Dr. Sigm. Freud
Privatdocent an der Universität in Wien.

I.

Einleitung. Geschichte der cerebralen Diplegien.

Die cerebralen Diplegien des Kindesalters — diese Bezeichnung will ich hier für die Affectionen mit doppelseitiger Beeinträchtigung der Muskelthätigkeit aus cerebraler Ursache wählen — verdanken ein besonderes nosographisches Interesse dem Umstande, dass sie dem Kindesalter als eigenthümlich angehören, kein Gegenstück in der Neuropathologie des Erwachsenen finden. Nicht dass es in letzterer an Erkrankungen fehlt, bei welchen sich doppelseitige Störungen der Motilität geltend machen; dieselben sind vielmehr sehr zahlreich und mannigfaltig: Systemerkrankungen, diffuse und accidentelle, aber die Doppelseitigkeit der Bewegungsstörung ist hiebei kein hervorragender Zug des Krankheitsbildes; sie tritt hinter so vielen anderen wichtigeren Momenten zurück, erweist sich oft nur als Folge einer zufälligen Localisation der Krankheitsursache, so dass aus allen diesen Gründen noch niemals ein Autor auf den Einfall gekommen ist, die doppelseitigen Hirnlähmungen der Erwachsenen zum Gegenstande einer Studie zu machen, es sei denn etwa, er schreibe einen Aufsatz für ein Wörterbuch der Medicin, wobei es dann gerade darauf ankommt, zu zeigen, welche Fülle von wesentlich verschiedenen Erkrankungen man in Rücksicht zu ziehen hat, wenn man von e i n e m Zug des Symptomcomplexes und dem ihm entsprechenden Schlagwort ausgeht.

In der sonst formenarmen Neuropathologie des Kindesalters findet man dagegen häufig Krankheitszustände, bei denen eine doppelseitige Motilitätsstörung so constant vorkommt, so sehr das Augenfälligste des ganzen Symptombildes darstellt und so sichere Beziehungen zu

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

anderen Momenten zeigt, dass man gewohnt ist, nach diesem vordringlichsten Symptom die ganze Affection als „doppelseitige oder allgemeine Cerebrallähmung“ oder, wie ich mich hier entschieden habe, als „cerebrale Diplegie“ zu bezeichnen. Ueberall, wo man eine Krankheitsspecies mit demselben Namen wie ein Symptom derselben benennen muss, ist die Gelegenheit zu Missverständnissen gegeben, und darum will ich gleich eingangs ausdrücklich hervorheben, dass diese Studie sich nicht auf das Symptom der doppelseitigen Cerebrallähmung, sondern auf die Krankheitszustände bezieht, welche man einstweilen, ehe noch mehr über sie bekannt ist, nach diesem ihren hervorstechendsten Symptom benennt. Ich habe also alle jene Fälle beiseite gelassen, in welchen sich eine doppelseitige Lähmung als Symptom eines anderweitig erkennbaren Processes, eines Tumors, einer Basilarmeningitis, selbst einer Pachymeningitis haemorrhagica ergibt, oder in denen etwa ein Hirnabscess, ein eingedrungener Fremdkörper doppelseitige Lähmung hervorruft*). Welches dann die Krankheitsprocesse sind, die ich hier als cerebrale Diplegien zusammenfasse, kann ich zu Eingang dieser Arbeit nicht angeben; ich wäre sehr befriedigt, wenn sich eine solche Aufklärung als Endresultat derselben herausstellen würde.

Ich muss mich also wie überall, wo es an einer Definition wegen mangelhafter Kenntniss des Wesens fehlt, nur auf die sozusagen persönliche Identität, auf die Uebereinstimmung meiner Fälle mit den als Vorbildern für die doppelseitige Cerebrallähmung geltenden berufen. Jeder, der an die Bearbeitung solcher Fälle herangeht, nimmt für dieselben eine vorläufige klinische Einheit an und hofft, dass der Fortschritt unserer Kenntnisse es gestatten wird, einerseits fremde Formen auszuscheiden, andererseits die übrig bleibenden sicherer zu vereinigen, indem man die Begründung der klinischen Einheit erkennt.

Eine Name, der nicht wie „doppelseitige Cerebrallähmung“, „allgemeine cerebrale Starre“ bereits eine Beschreibung, und zwar eine unvollständige, in sich schliesst, wäre sicherlich erwünscht und den gebräuchlichen vorzuziehen. Die Engländer bezeichnen als „*Little's*

*) Wenn ich so verfahre, so gestehe ich nur einen Gebrauch ausdrücklich ein, den alle anderen neueren Autoren in gleicher Weise angenommen haben. Selbst *Sachs*, der am schärfsten hervorhebt, dass die „Hirnlähmungen der Kinder“ vor der pathologischen Anatomie nicht als etwas Gleichartiges bestehen können, behandelt die Hirnlähmungen doch nicht symptomatisch, sonst dürfte er ja die bei Tumoren, Abscessen u. s. w. vorkommenden Lähmungen nicht von der Erörterung ausschliessen.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Disease“ einen der hieher gehörigen Typen, und man könnte daran denken, diesen Namen für die Gesammtheit der cerebralen Diplegien in Gebrauch zu ziehen, wenn man sich über die damit verbundene Geschichtsfälschung hinaussetzen wollte. *Little's* Verdienst besteht in der Erkenntniss einer Aetiologie der cerebralen Diplegien, welche gewiss nicht für zwei Drittel der Fälle Giltigkeit hat.

Diese Beiträge zur Kenntniss der cerebralen Diplegien sollen eine Fortführung und Ergänzung der „Klinischen Studie über die halbseitige Cerebrallähmung der Kinder“ sein, welche ich im Jahre 1891 in Gemeinschaft mit Herrn Dr. *Oskar Rie* veröffentlicht habe*).

Zu der gesonderten Behandlung der halbseitigen und der doppelseitigen Lähmungen, die uns seither von geschätzter Seite zum Vorwurf gemacht worden ist (*Sachs*, Die Hirnlähmungen der Kinder, 1892), nöthigte uns damals der Umfang des Themas und die Breite, mit welcher wir in dessen Bearbeitung eingegangen sind. Wir haben es aber auch damals nicht unterlassen, hervorzuheben (S. 13 der „Klinischen Studie“), dass dieser Trennung keine wissenschaftliche Sonderung entspricht. Wir waren auch damals vor aller Einwirkung der Kritik der Meinung, dass „wir durch den Ausschluss der hieher gehörigen Fälle unser Beobachtungsgebiet in unnatürlicher Weise eingeengt“ hatten, denn „es stellte sich heraus, dass diese klinischen Formen denselben Krankheitsprocessen zugehören wie die hier allein berücksichtigten typischen Fälle mit halbseitiger Lähmung“.

Es ist mir indess nicht gelungen, den in der „Klinischen Studie“ festgehaltenen Plan der Bearbeitung auch für die cerebralen Diplegien nach seinem ganzen Umfange durchzuführen. Der Stoff erwies sich als spröder und einförmiger, einzelne Partien desselben widerstanden einer Bearbeitung, bei anderen, so bei der hier so sehr hervortretenden Intelligenzstörung, erwiesen sich die in einer Ambulanz gemachten Beobachtungen als allzu unzureichend. Mein Material an selbstgesammelten Fällen zeigte sich, obwohl es das der „Klinischen Studie“ zu Grunde liegende der Zahl nach übertraf — 53 gegen 35 —, doch in höherem Grade als dieses unvollständig und arm an selteneren Formen. Es hatte mich diesmal das Räthsel zur Bearbeitung gereizt, welches in der pathologischen Physiologie einer cerebralen allgemeinen

*) III. Heft der „Beiträge zur Kinderheilkunde“, herausgegeben von *Max Kassowitz*. Wien 1891, bei *Moriz Perles*. — Ich werde mir die Freiheit nehmen, diese Arbeit als „Klinische Studie“ zu citiren, wo ich mich auf sie beziehen muss. Auf die Mitarbeiterschaft meines Freundes musste ich diesmal aus rein zufälligen Gründen verzichten.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

und paraplegischen Starre enthalten ist; als ich mit meinen eigenen Bemühungen abgeschlossen hatte, musste ich erkennen, dass in zwei werthvollen Arbeiten von *Gowers* (On Birth palsies, Lancet 1888) und von *Anton* (Ueber angeborene Erkrankungen des Centralnervensystems, Wien 1890) die von mir gefundene Lösung bereits gegeben war.

Einer kurzen historischen Darstellung, in welcher Weise unsere Kenntniss von den cerebralen Diplegien bis zu ihrem gegenwärtigen Stande gelangt ist, schicke ich die Bemerkung voraus, dass hier als cerebrale Diplegien vier Haupttypen von Erkrankungen vereinigt sind: 1. die allgemeine cerebrale Starre (*Little*'sche Krankheit), 2. die paraplegische Starre (sogenannte spastische Spinalparalyse), 3. die bilaterale Hemiplegie und 4. die allgemeine Chorea und bilaterale Athetose. Jeder dieser Typen hat seine eigene Geschichte, bei deren Verfolgung ich gleichzeitig ihre Beschreibung geben werde.

Es waren Chirurgen, die dem Bilde der „allgemeinen cerebralen Starre“ zuerst ihre Aufmerksamkeit schenkten. So findet sich in *Delpech's*[101]) „Orthomorphie“, T. I (deutsche Uebersetzung, Weimar 1830, S. 114), die Beschreibung eines Falles, in dem wir dieses Krankheitsbild erkennen:

„Ein Mädchen kam ziemlich voluminös und gesund zur Welt. Acht Tage nach der Geburt stellten sich sehr heftige Convulsionen ein, die wegen ihrer Intensität und Häufigkeit das Leben des Kindes in die grösste Gefahr brachten. Der Ausgang dieser Krankheit war glücklich, aber die Intelligenz entwickelte sich langsam. Wir haben mit dem Dr. *Magail* zu Marseille dieses Kind in einem Alter von 5 Jahren gesehen und sorgfältig untersucht. Das Resultat unserer Bemerkungen ist folgendes: Der Körper hatte alle Entwickelung enthalten, welche mit dem Alter der jungen Patientin verträglich war. Alle Muskeln des Rumpfes und der Gliedmaassen befanden sich indess in einem Zustande der Steifheit und der Fühllosigkeit, so dass alle Bewegungen kraftlos, unzuverlässig, gewissermassen convulsivisch und ganz unnütz wurden. Stellte man das Kind auf die Füsse, so richtete sich der Körper nicht gerade; die Gliedmaassen blieben krumm, zum Theile gebogen und ganz steif in dieser Stellung; die Spitzen der Füsse berührten allein den Boden mittelst eines sehr schnellen, zwecklosen Zappelns, welches sicherlich nicht das Gehen zum Zwecke haben konnte. Die oberen Extremitäten, welche gleich den unteren zusammengezogen und steif waren, besassen eben so schwierige Bewegungen;

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

die Hände konnten die Gegenstände nur ungeschickt ergreifen und keinen Augenblick festhalten. Die Intelligenz war ungefähr in dem Zustande, in welchem man sie bei einem einjährigen Kinde antrifft . . . . ."

Delpech beschreibt sodann den gegen die Norm verkleinerten Schädel des Kindes und schliesst auf eine Affection des Rückenmarkes, zu Folge deren das Gehirn in seiner Entwickelung aufgehalten worden sei.

Von einigen gelegentlichen Erwähnungen doppelseitiger Lähmungen abgesehen, auf die man in der frühen Literatur der cerebralen Kinderlähmung stösst, finden wir die allgemeine Starre sodann in glänzendster und ausreichendster Weise beschrieben bei *Little*, dem überdies das Verdienst zukommt, als das wichtigste ätiologische Moment der Krankheit die „abnorme Geburt" erkannt zu haben. Von den drei Schriften *Little's*, welche sich mit der allgemeinen Starre beschäftigen („Deformities of human frame", 1853, die grosse Abhandlung in den „Transactions der Obstetrical Society" 1862 und der Aufsatz in *Holmes'* „System of Surgery" 1870)*) ist mir nur die zweite zugänglich gewesen, die bereits in der „Klinischen Studie" citirte Abhandlung, welche den etwas weitläufigen Titel trägt: „On the influence of abnormal parturition, difficult labours, premature birth, and asphyxia neonatorum, on the mental and physical condition of the child, especially in relation to deformities." Ich übersetze aus dieser Arbeit die Beschreibung, welche *Little* von den Kindern mit allgemeiner Starre entwirft (S. 300):

„Man wird diesen Zustand am besten beschreiben als eine Herabsetzung des Willenseinflusses auf einzelne oder zahlreiche Muskelgruppen, wobei diese Muskeln tonische Starre in verschiedenen Graden zeigen und zuletzt eine permanente Verkürzung erfahren. In der Regel sind beide unteren Extremitäten mehr oder minder ergriffen. Die Eltern haben zwar manchmal nur die Affection des einen Gliedes bemerkt, bei genauerer Untersuchung findet man aber einen geringeren Grad desselben Leidens auch an dem für gesund gehaltenen Gliede. Die Zusammenziehung in den Hüft-, Knie- und Sprunggelenken erreicht oft einen sehr bedeutenden Grad, und zwar überwiegen der Action nach die Beuger und Adductoren der Hüfte, die Beuger im Knie und die Gastrocnemii. In den meisten Fällen können — in Folge von Schrumpfung der Muskeln und Gelenksbänder, vielleicht auch in

*) Citirt nach *Feer*, Ueber angeborene spastische Gliederstarre. Diss. Basel 1890.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Folge von irgend welchen Veränderungen der Gelenksflächen — nach längerer Zeit die Oberschenkel nicht mehr vollständig vorgestreckt und abducirt, die Kniee nicht gerade gerichtet und die Sohlen nicht ordentlich auf den Boden aufgesetzt werden. Die oberen Extremitäten werden in einigen Fällen durch die vorwiegende Action der MM. pectoralis, teres major und minor und latissimus dorsi niedergedrückt erhalten. Die Ellbogen sind dann halb gebeugt, die Handgelenke etwas gebeugt, die Hände in Pronation, die Finger können willkürlich nicht ordentlich bewegt werden. Andere Male scheinen die Arme völlig frei von jeder Spannung und Beeinträchtigung des Willenseinflusses oder es zeigt sich nur eine ungewisse Ungeschicklichkeit im Gebrauche derselben. Gar nicht so selten erzählen die Eltern, dass die Arme, die jetzt frei sind, früher betroffen waren. Eine Mitbetheiligung der Rumpfmusculatur wird oft erwiesen durch die Abflachung und Verkürzung der Oberfläche von Thorax und Abdomen im Vergleiche zu der mehr länglichen und abgerundeten Form des Rückens. Die Wölbung des Rückens verschwindet zwar theilweise, wenn der Kranke liegt, aber dafür zeigt sich ein höherer Grad von Muskelschwäche am Rücken, wenn er wieder versucht, aufrecht zu sitzen.

Die Muskeln fühlen sich derber an, als dem Alter der Kranken entspricht. Die Harnentleerung erfolgt in manchen Fällen nur selten und der Stuhl ist verzögert, entweder in Folge einer mangelhaften Entwickelung der willkürlichen Austreibung oder wegen Miterkrankung der Sphincteren. Auch die Sprachmuskeln zeigen sich gewöhnlich ergriffen und die Sprachstörung variirt von einer blossen Undeutlichkeit in der Aussprache einzelner Buchstaben bis zum völligen Verlust der articulirten Sprache. Manchmal ist das Sprechen nur schwerfällig und verlangsamt, wie auch alle anderen Willensacte, so dass uns der Kranke — Kind oder Erwachsener — an ein tardigrades Säugethier gemahnt. Andere Male ist die Sprache nervös, überhastet oder stotternd. Das Schlucken ist oft während der ersten Lebensmonate erschwert und es dauert lange, bis der Speichel in den Rachen aufgenommen wird, anstatt zum Munde herauszufliessen. Die geistigen Functionen sind manchmal ganz ungestört, aber in der übergrossen Mehrheit der Fälle findet sich geistige Schwächung von dem leichtesten Grade an, den die Eltern nicht zugestehen wollen, bis zur vollkommenen Idiotie. Die organischen Functionen vollziehen sich regelrecht bis vielleicht auf die Wärmebildung, denn die niedrigere Haupttemperatur, die man in späteren Jahren bei solchen Kranken findet, ist vielleicht eher die

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Folge des Ausfalles an Muskelthätigkeit. Der Körper ist oft zart, aber nie atrophisch, der Ernährungszustand im Gegentheile meist ein recht guter. Der Appetit ist befriedigend; man bekommt oft zu hören, dass das Kind das gesündeste in der Familie ist. Das Leben des Kindes scheint in den ersten Wochen häufig in Frage gestellt zu sein, auch die vegetativen Functionen versagen anfangs, vielleicht auch darum, weil die Mutter in Folge der vorzeitigen oder schwierigen Geburt nicht im Stande ist, dem Kinde die Nahrung zur Verfügung zu stellen, die es braucht, um sich von der Beschädigung bei der Geburt zu erholen. In der Mehrzahl der Fälle tritt aber, wenn erst das vegetative Leben in Ordnung ist, eine stetige, wenn auch langsame Besserung der animalischen Functionen ein. Einige Fälle zeigen in den ersten Tagen nach der Geburt deutliche krampfhafte Zuckungen im Gesicht und an den Gliedern, offenkundige oder stille Fraisen, Opisthotonus oder Stimmritzenkrampf. Bei vielen Kindern beginnt die permanente Starre der Muskeln gleich nach der Geburt oder wird sofort bemerkt, bei anderen entgeht sie der Beobachtung, bis mehrere Wochen oder Monate verstrichen sind. Man hört oft, dass die Glieder des Kindes anfangs nur sehr schwach waren, wie das Kind im Ganzen, und kann sich erklären, dass ihrem Zustande keine besondere Aufmerksamkeit geschenkt wurde, so lange sich die Umgebung nur für die Frage der Lebensfähigkeit des Kindes interessirte. Hie und da erfährt man, dass der Zustand der Extremitäten zunächst als wirkliche Lähmung erkannt wurde, während die Muskelstarre erst später hinzutrat.

Gewöhnlich merkt die Person, die das Kind wartet, im dritten oder vierten Monate, dass das Kind die Kniee niemals ganz streckt, dass man Schwierigkeiten hat, die Kniee niederzudrücken oder von einander zu bringen, das Kind zu waschen und anzuziehen und dass es seine Hände nicht ordentlich gebraucht.

In leichteren Fällen merkt man nichts bis zur Zeit, in der das Kind beginnen soll, zu gehen. Die Arme erholen sich von diesem Zustande früher als die Beine. Der Rumpf wird manchmal so steif gehalten, dass man das Kind auf dem Schosse der Wärterin umdrehen kann, als ob es „aus einem Stücke wäre“. Gelegentlich trifft man auf Kinder, die den Kopf nach rückwärts gezogen tragen. Wo Convulsionen oder „stille“ Fraisen vorhanden waren, legt man die Starre gewöhnlich diesen zur Last. In vielen Fällen sind aber Convulsionen nie vorgefallen. Wenn sich das Kind der Zeit nähert, in welcher es seine ersten Steh- und Gehversuche machen sollte,

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

bemerkt man, dass es seine Glieder nicht gebraucht, oder dass es nicht anders steht als auf den Zehenspitzen, oder dass es eine Neigung hat, die Füsse beim Stehen zu kreuzen. Selbst Kinder, die nur an einem leichten Grade der Krankheit leiden, gehen selten allein vor dem vollendeten dritten oder vierten Jahr; manche sind um diese Lebenszeit noch nicht im Stande, sich allein vom Boden zu erheben, und viele Kinder haben es bis zur Pubertät noch zu keinem erträglichen Gang gebracht. Wenn der Arzt diese Fälle untersucht, findet er, dass die Fusssohlen nicht ordentlich den Boden berühren wollen, dass die Kniee beständig gebeugt und nach innen gewendet bleiben. Beim Gehen fällt die Unfähigkeit auf, den Körper in aufrechter Stellung im Gleichgewichte zu erhalten. Selbst in den Fällen von günstigstem Verlauf bleibt der Gang auch beim Erwachsenen unsicher und spastisch, die Kniee, die bei jedem Schritt gewaltsam aneinander reiben, erweisen sich als ein grosses Hinderniss für die Fortbewegung."

— — — — — — — — — — — — — — — — — —

„In manchen Fällen erinnert das Krankheitsbild deutlich an eine schwere Chorea. Ich glaube, dass viele Fälle, die von den Autoren als congenitale Chorea bezeichnet werden, dem hier von mir beschriebenen Leiden angehören."

Wenn wir noch eine später (S. 313) folgende Bemerkung *Little's* hinzunehmen, die ich ihrem Wortlaute nach abschreibe: „When we consider the intimate pathological connection between spasm and paralysis it is remarkable that these cases of spastic rigidity from asphyxia at birth *do not offer a decided combination of spasm and paralysis* such as is observed after ordinary cerebro-spinal disease, in Childhood", so haben wir eine Beschreibung der allgemeinen Starre vor uns, welche nicht nur so vollständig ist, dass seither wenig zu ihr hinzukommen konnte, sondern die auch als correcter gelten muss als die meisten später entworfenen. Die allgemeine Starre ist also ein Zustand, der nicht ohne Weiteres mit einer doppelseitigen Lähmung zusammengeworfen werden darf, der sich im Gegentheile auszeichnet durch ein sehr auffälliges Ueberwiegen des Momentes der Muskelspannung über das der Lähmung, und ferner durch eine Beeinträchtigung des Willenseinflusses (wir würden sagen: des Gehirneinflusses) auf die starren Glieder, so dass das Kind, wenn überhaupt, erst sehr spät die Hände richtig gebrauchen, das Gleichgewicht beim Sitzen,

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Stehen und Gehen erhalten lernt und eine Hemmung in der Entwickelung seiner Sprache und seiner Intelligenz erkennen lässt*).

Die Stellen in der Schilderung *Little's*, welche ich durch den Druck hervorgehoben habe, leiten indess bereits über den Typus der allgemeinen Starre hinaus. Wir hören, dass ganz allgemein die Arme weniger betroffen sind und sich früher erholen als die Beine, dass die Eltern gelegentlich berichten, die Arme seien anfangs starr und unbrauchbar gewesen, während sie sich bei der Untersuchung frei erweisen. Das Krankheitsbild, das uns dann erübrigt, führen wir als den zweiten Typus der cerebralen Diplegien, als „paraplegische Starre", auf; wir werden ihm später unter dem Namen der „spastischen Spinalparalyse" der Kinder begegnen, sind aber durch die Bemerkungen *Little's* schon jetzt davor gewarnt, die paraplegische Starre nicht allzu scharf von der allgemeinen Starre zu sondern. Endlich eröffnet die letztcitirte Bemerkung *Little's* einen Ausblick auf einen neuen Krankheitstypus, der trotz seiner abweichenden Erscheinung mit der allgemeinen Starre verwandt sein dürfte, nämlich auf die allgemeine Chorea.

In der übergrossen Mehrheit der von *Little* beobachteten Fälle, die wir heute als „allgemeine" und „paraplegische Starre" und als „allgemeine Chorea" bezeichnen, liessen sich nun Abnormitäten des Geburtsactes nachweisen, in denen *Little* das ätiologische Moment der Erkrankung erkennt, nämlich: „abnorme Geburtslagen, schwierige Entbindung in Folge von Unnachgiebigkeit der mütterlichen Wege, instrumentelle Eingriffe bei der Geburt, Wendungen, Steisslage, Frühgeburt und Vorfall der Nabelschnur" (S. 298). Dazu kamen noch einige Fälle,

*) Es ist auffällig, dass trotz dieser ausgezeichneten Beschreibung *Little's* gerade in der anglo-amerikanischen Literatur ein Unterschied zwischen allgemeiner Starre und doppelseitiger Cerebrallähmung nicht gemacht, ja das ganze Problem, ob diese beiden Formen zu trennen oder zu vereinigen sind, überhaupt nicht berührt wird. Dieser Mangel, der selbst die Arbeiten von *Sachs* betrifft, der in deutscher und englischer Sprache publicirt, ist sowohl der Darstellung des Sachverhaltes als der Orientirung des Studirenden recht abträglich. Die deutsch-französischen Autoren machen sich einer anderen Verkennung des *Little*'schen Standpunktes schuldig, indem sie die Fäden, die in *Little's* Darstellung von der Starre zur Lähmung führen, ganz übersehen. Sie wundern sich z. B. darüber, dass *Little* als der Einzige „halbseitige Starre" beschrieben habe, die seitdem nicht wieder aufgefunden wurde. *Little's* „Hemiplegic Spasmoparalysis" ist aber einfach eine spastische Hemiplegie. Während diese Autoren sich mit der Differentialdiagnose der allgemeinen Starre von der „cerebralen Kinderlähmung" abmühen, berufen sie sich bei der Erörterung der ersteren z. B. auf Sectionsbefunde, die der letzteren zugehören.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

in denen das Kind bei einer vernachlässigten Geburt in Erstickungsgefahr durch die Secretionen oder unter den Kleidern der Mutter gerieth. In einigen der angeführten Bedingungen mochte es sich nach *Little* um die Einwirkung mechanischer Gewalt auf den Kopf gehandelt haben, für die bei weitem grössere Anzahl aber ergab sich als allen diesen Umständen gemeinsames Moment die Unterbrechung des Placentarkreislaufes, ehe die Lungenathmung als Ersatz derselben ermöglicht war, die Asphyxia neonatorum, für welche zumeist der Scheintod des von der Mutter losgelösten Kindes Zeugniss ablegte.

Man kann diese Aetiologie im Verhältnisse zu ihrer Wirkung aber erst richtig beurtheilen, wenn man sich zwei weitere Bemerkungen *Little's* vor Augen hält. Die eine sagt aus, was die alltägliche Erfahrung bestätigt, dass die grosse Mehrheit scheintodt geborener Kinder, die durch den Arzt rasch zum Leben erweckt werden, ohne Schaden davonkamen (recover unharmed from that condition, S. 295). Die zweite Bemerkung findet sich wohl nicht ausdrücklich bei unserem Autor; man ist genöthigt, sie aus seiner Darstellung zu entnehmen, wenn er in seiner Sammlung schliesslich Fälle aufweist, welche dasselbe Krankheitsbild zeigen, bei denen aber keines der oben angeführten ätiologischen Momente zu erkennen ist (Cases *suspected* to be from Asphyxia neonatorum, S. 333). Das Verhältniss zwischen Asphyxia neonatorum und allgemeiner Starre ist demnach nach keiner Richtung ein ausschliessliches. Die Asphyxie erzeugt nicht immer eine allgemeine Starre, sondern bleibt in der Mehrheit der Fälle unschädlich; die allgemeine Starre ist nicht jedesmal von Asphyxie abzuleiten, sondern man darf andere, vielleicht intrauterine Ursachen vermuthen, welche das Krankheitsbild für sich allein oder vielleicht unter Mithilfe der bei der Geburt einwirkenden Schädlichkeiten erzeugen können. Was die nach der Geburt wirkenden Krankheitsursachen betrifft, so berichtet *Little*, dass er nur in einem einzigen Falle eine allgemeine Starre auf extrauterine Erkrankung zurückführen konnte.

Unter den extrauterin wirksamen Krankheitsursachen sind nach *Little* die Convulsionen des kindlichen Alters nicht mitzuzählen. Er bemerkt — wie ich glaube, ganz mit Recht — „It will be borne in mind, *that convulsions at birth or subsequently to it, are but a symptom of lesion of nervous centre, and that we cannot refer one symptom of disorder of the nervous system to another symptom of the kind*“ (S. 305). Ich habe in der „Klinischen Studie“ mit *O. Rie* den nämlichen Standpunkt gegen *Osler*[115]) und *Sachs*[141]) vertreten, welche die Convulsionen, respective den epileptischen Anfall, unter der Aetiologie

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

der cerebralen Kinderlähmung angeführt haben (siehe unten, S. 59 u. ff., Aetiologie).

Von der pathologischen Anatomie der allgemeinen Starre wusste *Little*, dass es in Folge der unterbrochenen Placentarathmung zu Anfüllung aller venösen Bahnen im Nervensystem, zu capillaren Apoplexien und zu grösseren Blutaustritten an den serösen Oberflächen kommt.

Diese Veränderungen führen wahrscheinlich zur Atrophie des von der Blutung betroffenen Nervengewebes. Da aber solche oberflächliche Blutaustritte bei asphyktisch geborenen und todtgebliebenen Kindern am constantesten an den Rückenmarkshüllen gefunden werden, so war *Little* auch geneigt „a state of chronic meningitis, with effusion, or of chronic meningeal hyperaemia or congestion, or a certain amount of chronic myelitis", für die Muskelrigidität verantwortlich zu machen. Die Intelligenzstörung allerdings leitete er von der Schädigung der Gehirnoberfläche ab. Die allgemeine Starre war also für ihn ein Leiden mit cerebrospinaler Localisation.

Auf die Sammlung von 63 Krankheitsfällen, welche der hier analysirten Abhandlung *Little's* angehängt ist, werde ich in der Folge noch öfter zurückkommen. Es ist vielleicht interessant, dass wir die grössere Anzahl dieser Fälle heute als „paraplegische", nicht als „allgemeine Starre" bezeichnen müssen. In einigen der Fälle *Little's*, die mit „Spasmoparalysis" bezeichnet sind, tritt eine bisher wenig erwähnte Complication der Starre hervor, welche zur „bilateralen spastischen Cerebrallähmung", dem bis jetzt bei *Little* nicht erwähnten Typus der cerebralen Diplegien, hinüber leitet.

Ich verfolge die Geschichte dieser Typen weiter, insoferne sie sich gesondert darstellen lässt und nicht schon im historischen Abschnitt der „Klinischen Studie" erledigt wurde. Es waren wiederum Chirurgen, die sich mit unserem Krankheitsbild beschäftigten, *Adams* (1866), dessen Buch über den Klumpfuss ich mir nicht verschaffen konnte, *Strohmeier* (1864), *Busch* (1866), später *Maydl*[119]) und *Rupprecht*[120]) (1881), aus dessen werthvoller Arbeit eine Steigerung des ärztlichen Interesses für diese Erkrankung resultirte. Die Chirurgen fanden sich zur Berücksichtigung der allgemeinen Starre durch den Umstand angezogen, dass hier die ausgebreiteten Muskelspannungen ohne viel Beimengung von Lähmung ein erfolgreiches therapeutisches Eingreifen mittelst Sehnendurchschneidung und Orthopädie ermöglichten. Die theoretische Kenntniss der allgemeinen Starre gewann aber nicht viel dabei, und ihr Zusammenhang mit den halbseitigen

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Lähmungsformen, die sich dieser Therapie unzugänglich zeigten, wurde hiebei nur gelockert. Die wichtigste Förderung erfuhr unsere Kenntniss der *Little*'schen Krankheit durch die bereits in der „Klinischen Studie“ gewürdigte Arbeit von *Sarah Mac Nutt*[101]) (1885), welche bei einem schweren Falle Sklerose der Hirnwindungen als anatomische Ursache aufdeckte und es wahrscheinlich machte, dass diese Endveränderung der Ausgang einer beim Geburtsacte erfolgten Meningealblutung sei. Die Abhandlung *Mac Nutt's* trägt die bezeichnende Ueberschrift: „*Double infantile spastic hemiplegia*, with the report of a case“. Von ihr an gilt die allgemeine Starre als Cerebralerkrankung, ihre Geschichte läuft in den Arbeiten von *Ross*[135]), *Osler*[115]), *Sachs-Peterson*[141]) u. A. (vgl. „Klinische Studie“) mit der der halbseitigen Cerebrallähmung der Kinder zusammen, gleichzeitig aber droht dem Typus der „allgemeinen Starre“ die Gefahr, mit dem Typus der „doppelseitigen Cerebrallähmung“ vermengt zu werden. Die Frage nach dem Verhältniss dieser beiden Typen der cerebralen Diplegie, klarer erkannt von deutschen und französischen Autoren als von englischen, war eine von denen, zu deren Lösung meine Arbeit unternommen wurde.

Ehe ich aber das Verhältniss von „allgemeiner Starre“ (*Little*scher Krankheit) und von doppelseitiger spastischer Hemiplegie weiter behandle, will ich die Geschichte eines anderen Typus der cerebralen Diplegien verfolgen, welche mehrere interessante Momente in der Rückschau bietet.

Wie wir gehört haben, hatte *Little* jene Fälle, in denen die Krankheit ausschliesslich oder hauptsächlich an den unteren Extremitäten hervortrat, von seiner „allgemeinen Starre“ nicht getrennt. Auch *v. Heine*[71]) (1860), der Begründer unserer Kenntnisse von der spinalen und cerebralen Kinderlähmung, widmet einen Abschnitt seines Buches der „*Paraplegia cerebralis spastica*“, welcher mit den Worten beginnt: „Es kommt im Kindesalter auch eine Form von spastischer Paralyse der beiden unteren Extremitäten vor, die sich gleichfalls unter den Erscheinungen von Hirnaffection ausbildet.“ Dass *v. Heine's* Fälle mit unserer allgemeinen Starre identisch sind, geht aus der weiteren Bemerkung hervor, „dass sich mit der Paralyse der unteren Extremitäten nicht selten paralytische Schwäche und spastische Contracturen der einen oder beider oberen verbinden“. Der Beschreibung *v. Heine's* kann man im Allgemeinen vorwerfen, dass sie Hypertonie von Lähmung nicht zu trennen bestrebt ist; ein Theil seiner Fälle mag daher heute eher als „doppelseitige Cerebrallähmung“ bezeichnet werden,

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

zumal da sie meist auf extrauterine Erkrankung anstatt auf Trauma und Axphyxie bei der Geburt zurückgehen. Indess ist auch manche reine „paraplegische Starre" darunter.

Die Kenntniss einer spastischen Paraplegie von cerebraler Natur findet sich auch bei *Benedikt*[10]) (1874), dessen darauf bezügliche Aeusserung aus der „Nervenpathologie und Elektrotherapie" in der „Klinischen Studie" angeführt ist. Nun machte sich aber ein Einfluss aus der Neuropathologie des Erwachsenen geltend und vermochte es für eine Zeit, die paraplegischen Formen der Gliederstarre von der allgemeinen Starre abzusondern und in eine weit entlegene Kategorie zu verschlagen.

Dieser Einfluss kam von den bekannten Arbeiten von *Erb* und *Charcot* über die spastische Tabes, für welche *Erb* eine Sklerose der Seitenstränge als anatomische Begründung postulirte, während *Charcot*, ohne der Localisation zu widersprechen, die klinische Einheit des Bildes der spastischen Tabes noch in Frage stellte. *Erb*[205]) war es selbst (1877), der die paraplegische Starre der Kinder zuerst mit der Tabes spastica der Erwachsenen identificirte und drei Beispiele von der also für selten gehaltenen Affection der Kinder beobachtete. Wenigstens der erste dieser Fälle entsprach einer reinen und typischen paraplegischen Starre nach Frühgeburt, die beiden anderen selteneren paraplegischen Formen. In den „Leçons sur les localisations dans les maladies du cerveau et de la moelle épinière", T. IV. der „Oeuvres complètes" von *Charcot*, ist unverkennbar unsere paraplegische Starre als eine Form der Tabes spasmodique angeführt, der Zusammenhang mit der *Little*-schen Erkrankung ist hier ganz gelöst. „Jamais, je le repète", sagt *Charcot*, „on n'a constaté d'accidents céphaliques." Auf die Vermuthung, dass Frühgeburt hier das ursächliche Moment sei, geht *Charcot* nicht ein, dagegen deutet er darauf hin, dass das Pyramidenbündel zu der Zeit, da sich die Krankheit zeige, erst in Entwickelung begriffen sei, und dieses Verhältniss möge unter gewissen Bedingungen die Entstehung einer entzündlichen Läsion in demselben begünstigen.

Indess konnte die Beziehung der „spastischen Spinalparalyse bei Kindern", wie sie fortan hiess, zur *Little*'schen Erkrankung nicht lange unbemerkt bleiben. Es war *Seeligmüller*[115]), der 1879 in einer umfassenden Behandlung der Lähmungen im Kindesalter bei den „spastischen Spinalparalysen", von denen er eine *Erb*'sche Form ohne Atrophie, und eine atrophische Form (die amyotrophische Lateralsklerose *Charcot's*) unterschied, zu welchen er als dritte Form die *Thomsen*'sche Erkrankung hinzufügte — es war *Seeligmüller*, sage ich,

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

der wieder an *Little* anknüpfte, das ätiologische Moment der Frühgeburt gelten liess, im Widerspruch zu *Erb* betonte, dass auch die Arme dabei nicht immer frei von Starre seien, und im Widerspruch zu *Charcot* Schwachsinn und Strabismus als häufige cerebrale Complicationen der spastischen Spinalparalyse hervorhob. Er schien geneigt, neben der rein spinalen eine „cerebrospinale" Form der Erkrankung gelten zu lassen.

Auf demselben Standpunkt steht denn auch die Züricher Dissertation von *Naef*[185]) (1885) über die „spastische Spinalparalyse im Kindesalter". Sie kennt rein spinale spastische Paralysen, für deren Aetiologie *Naef* die wichtige Thatsache eruirt, dass zwei Fünftel oder, wenn man strenger sondert, neun Zehntel aller Fälle Frühgeburten betreffen, und zweitens „die spastischen Spinalparalysen complicirt mit Hirnsymptomen", in deren Aetiologie die schwere Geburt mit Asphyxie die Hauptrolle spielt. Von diesen cerebrospinalen Formen meint er: „Gehirn und Rückenmark seien bei ihnen in gleichem Grade beschädigt." Die Rückkehr zur älteren Auffassung dieser Formen bereitet sich aber durch die weitere Bemerkung vor: „Vielleicht ist die Affection des Gehirnes in manchen, möglicherweise in allen jenen Fällen das primäre und diejenige der Medulla spinalis nur secundärer Natur. Dann hätten wir es im Grunde genommen mit cerebralen spastischen Lähmungen zu thun."

Wenn *Naef* sich wenigstens theilweise von der spinalen Auffassung der in Rede stehenden Formen abwandte, so lag dies daran, dass unterdess der Glanz der Tabes spastica etwas verblasst war. Dafür hatten *Flechsig's* Entdeckungen über die Sonderung der Rückenmarksstränge durch die Markentwickelung und über die Verspätung der letzteren in den Pyramidenbahnen die allgemeine Aufmerksamkeit auf sich gezogen, und es lag nahe, diese neuen Daten zur Erklärung der angeborenen Lähmungsformen im Kindesalter zu verwerthen.

Naef stand bereits unter der Einwirkung einer bedeutsamen Arbeit von *Ross*[135]), welche die Meinung aussprach, dass „eine grosse Zahl, wenn nicht alle Fälle" von spastischer Paraplegie im Kindesalter von Cerebralerkrankungen abzuleiten seien. Diese Auffassung setzte sich nicht etwa in directen Gegensatz zu *Erb's* Lehre von der Tabes spastica, sondern knüpfte vielmehr an dieselbe an. *Erb* hatte in einer zweiten Arbeit (in den mir nicht zugänglichen „Memorabilien aus der Praxis", Heilbronn 1877) die Vermuthung ausgesprochen, die paraplegische Starre rühre von einer Entwickelungshemmung der Pyramidenbündel her. Nun hatte *Flechsig* das Ausbleiben der Pyramiden-

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

entwickelung bei Anencephalen constatirt und in einigen Fällen von porencephalischen Defecten der Hirnrinde war eine unvollkommene Ausbildung der Pyramiden gefunden worden; *Ross* selbst hatte einen von ihm beschriebenen Fall von congenitaler allgemeiner Starre seciren können und einen bilateralen porencephalischen Hirndefect dabei gefunden; so lag es ihm nahe, anzunehmen, dass auch in den Fällen von paraplegischer Starre die postulirte Verkümmerung der Pyramidenbündel von einem Hirndefect herrühre. Der Umstand, dass die Kinder mit paraplegischer Starre meist zu früh geboren waren, zu einer Zeit, da die Markentwickelung der Pyramidenbündel noch nicht abgeschlossen ist, kam der Theorie zu Hilfe, und so war man endlich nach einem langen und lehrreichen Umweg wieder bei der Paraplegia cerebralis von *Benedikt* und *v. Heine* angelangt.

Ross verfehlte übrigens nicht, auch auf die klinischen Gründe aufmerksam zu machen, welche eine Vereinigung der „spastischen Spinallähmung“ mit der allgemeinen cerebralen Starre der Kinder forderten, auf jene Uebergangsformen, welche bereits *Little* so genau bekannt waren. Mit *Ross* ist auch die Zusammengehörigkeit der beiden Formen wenigstens von deutschen und englischen Forschern nicht wieder in Frage gestellt worden. Alle folgenden Autoren, wie *Hadden*[67]), *Wolters*[172]), *Osler, Sachs, Gowers*[61]), *Feer*[49]) u. A., lassen die frühere „spastische Spinalparalyse des Kindes“ in der allgemeinen cerebralen Starre aufgehen. Nur unsere Ansicht über die anatomische Bedingung der paraplegischen Starre hat seither, wie ich zeigen werde, eine Abänderung erfahren.

Ich will nur noch die klinischen Momente zusammenstellen, welche zur Vereinigung von allgemeiner Starre und paraplegischer Starre (spastischer Spinalparalyse) nöthigen:

1. Man findet hier wie dort dieselben ätiologischen Momente der Frühgeburt und der asphyktischen Geburt.

2. Es gibt bei der paraplegischen Starre alle Uebergänge von spurweiser Betheiligung der Arme bis zum voll ausgeprägten Bilde der allgemeinen Starre.

3. Man beobachtet gelegentlich Fälle, die sich zunächst als allgemeine Starre repräsentiren, nach Jahren aber die charakteristischen Symptome der Starre nur an den Beinen zeigen.

4. Es finden sich mit grosser Häufigkeit neben den reinen Paraplegien (den früheren rein spinalen Formen) solche mit unzweifelhaft cerebralen Symptomen: wie Schwachsinn, Sprachstörungen und insbesondere Strabismus.

Digitized by Google · Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Ich knüpfe jetzt dort an, wo ich die Behandlung der allgemeinen Starre abgebrochen habe, bei dem Verhältnisse der letzteren zur bilateralen spastischen Hemiplegie, dem dritten Typus der cerebralen Diplegien. Wenn man versucht, sich das Bild einer bilateralen Hemiplegie theoretisch zu construiren, so wird man sich zunächst sagen müssen, dass es weit mehr enthalten dürfte, als was sich durch die Summirung von zwei Hemiplegien ergibt. Nach ziemlich allgemein anerkannten Lehren rührt ja die Beschränkung der Lähmung bei einer Hemiplegie auf die untere Gesichtspartie und die Endglieder von Arm und Bein von der ungleichmässigen doppelseitigen Vertretung beider Körperhälften in den Hemisphären her. Für die Innervation des Rumpfes und der anstossenden Extremitätenabschnitte reicht eben die Vertretung dieser Theile in der gesunden, ungekreuzten Hemisphäre noch aus. Sind aber beide Hemisphären des Grosshirnes geschädigt, so wird gerade darum das Bild der Lähmung Symptome enthalten, die weder bei der rechts- noch bei der linksseitigen Hemiplegie gefunden werden, und unter diesen ist die Lähmung der Nackenmuskeln, der Rumpfmuskulatur und die grössere Ausdehnung der Extremitätenlähmung wohl zu erwarten. Dagegen ist kein Grund vorhanden, weshalb die bilaterale Hemiplegie in ihren Hauptcharakteren von der einseitigen Lähmung abweichen sollte. Die Arme müssten also auch bei ersterer stärker oder mindestens ebenso stark betroffen sein wie die Beine, und das Verhältniss von Lähmung und Contractur dürfte kein anderes sein, als wir es bei der Hemiplegie gewohnt sind. dass nämlich die Lähmung eine Weile ohne Contractur verbleibt, dass sich später Contractur hinzugesellt, dass aber doch die Lähmung der hervorstechendste Zug des Bildes verbleibt. Zu einem Ueberwiegen der Muskelspannung über die Muskellähmung gibt das Moment der Bilateralität keinen Anlass.

Es gibt nun Fälle in der Klinik, welche diesen Erwartungen entsprechen und demnach den Namen einer „bilateralen Hemiplegie“ oder „bilateralen spastischen Cerebrallähmung“ vollauf verdienen. Die *Little*'sche Erkrankung weicht aber, wie wir wissen, von diesen bilateralen Hemiplegien in zwei wesentlichen Stücken ab: die Arme sind bei ihr weniger betroffen als die Beine und die Erkrankung äussert sich minder durch Lähmung als durch Muskelspannung. Es entsteht darum die Frage, ob die *Little*'sche Erkrankung nicht von der bilateralen Hemiplegie völlig getrennt werden sollte, und wenn man sich für diese Trennung entscheidet, ob Uebergangsformen anzuerkennen sind, oder ob die beiden Krankheiten, die man gesondert hat, auch als einander völlig fremde Affectionen aufzufassen sind.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Verschiedene Autoren haben zu dieser Frage verschiedenartig Stellung genommen. *Dejerine*[200]) z. B., der letzte Autor, den ich über diesen Gegenstand gelesen habe (April 1892), scheint eine scharfe Scheidung ohne Uebergänge und eine sichere Differentialdiagnose zu vertreten. Er differenzirt die *Little*'sche Krankheit gegen die Hemiplégie cérébrale infantile double, wie er sie im nächsten Absatz von der multiplen Sklerose unterscheidet. „Cette affection est donc bien différente de la maladie de *Little*; dans l'une il y a une paralysie très prononcée, avec arrêt de développement des membres et des muscles; les malades sont impotents parce qu'ils sont atrophiés et paralysés; dans l'autre il n'ya que de la contracture sans paraplégie ni arrêt de développement: les malades sont impotents au prorata de leur contracture. Dans l'hémiplégie double enfin, les bras sont plus pris que les jambes, ce qui est le contraire dans la maladie de *Little*. En dehors des anamnestiques ces signes suffisent, comme on le voit, pour différencier les deux affections*)."

Eingehender, aber auch minder sicher äussert sich *Feer*[49]), dessen Baseler Dissertation (1890) eine der besten Darstellungen der allgemeinen Starre enthält:

„Von der „cerebralen Kinderlähmung" (Hemiplegia spastica infantilis, Polioencephalitis) ist die Trennung der Halbseitigkeit derselben wegen meistens sehr leicht ...... Nun hat aber *Little* fünf halbseitige Fälle von Muskelstarre beschrieben (nach schwerer und operativer Geburt), *Rupprecht* einen weiteren (Tabelle Nr. 12). Andererseits tritt die cerebrale Kinderlähmung häufig latent, ja auch congenital auf, nicht selten nach asphyktischer oder instrumenteller Geburt. Ferner sind einzelne Fälle von doppelseitiger cerebraler Kinderlähmung vorhanden, wenn sie auch nicht immer als solche bezeichnet sind . . ."

„Während der geniale *v. Heine* die Aehnlichkeit der Gliederstarre und der cerebralen Kinderlähmung richtig erkannte, jene als Paraplegia spastica infantilis, diese als Hemiplegia spastica infantilis bezeichnete, scheint seither diese Aehnlichkeit in Deutschland keine

---

*) *P. Marie*[140]), dessen rasch zu verdientem Ruhm gelangte „Leçons sur les maladies de la moelle" erst nach Abschluss des obigen Aufsatzes in meine Hände gefallen sind, steht dagegen auf einem Standpunkt, der sich nicht mehr wesentlich vom meinigen unterscheidet. Er behält zwar den unpassenden Namen Tabes spasmodique bei, vereinigt aber darunter ausdrücklich die allgemeine und die paraplegische Starre und reiht wenigstens einen Theil dieser Fälle den bilateralen Hemiplegien an.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Beachtung mehr gefunden zu haben. Und doch können Fälle eintreten, wo die Differenzialdiagnose erhebliche Schwierigkeiten bietet, ja geradezu unmöglich wird."

Obwohl *Feer* die Schwierigkeit der Unterscheidung anerkennt, bleibt er schliesslich doch bei dem Vorsatze stehen, die beiden Krankheiten scharf zu sondern:

„Die Frage drängt sich auf, ob die angeborene Gliederstarre nicht einfach als eine doppelte cerebrale Kinderlähmung sich auffassen lässt, wie es verschiedene amerikanische Schriftsteller thun, welche die Krankheit als doppelte spastische Hemiplegie bezeichnen, sie mit der cerebralen Kinderlähmung abhandeln und über die Differenzialdiagnose nichts aussagen? Dies muss im Grossen und Ganzen entschieden verneint werden, wie die Aetiologie, das klinische Bild, die pathologische Anatomie beweisen, die in der grossen Mehrzahl der Fälle die Unterscheidung (abgesehen von der Halbseitigkeit respective Doppelseitigkeit) möglich machen." . . . . .

Er schliesst indess wiederum mit einer Einschränkung:

„Allerdings muss man zugestehen, dass in gewissen seltenen Fällen, besonders congenitalen Ursprunges, eine Trennung vorläufig noch unmöglich ist."

Wenn ich nun noch wiederhole, dass die anglo-amerikanischen Autoren seit *Ross* und *Mac Nutt* die Frage der Trennung beider Affectionen überhaupt nicht aufgeworfen haben, sondern beide als „Bilateral spastic hemiplegia" abhandeln, so glaube ich Widersprüche genug zusammengestellt zu haben, um eine Neubearbeitung des Themas zu rechtfertigen.

Es wird sicherlich günstig für die englische Auffassung sein, wenn sich einigermassen zahlreich Fälle nachweisen lassen, welche die Charaktere von allgemeiner Starre und bilateraler Hemiplegie in wechselnder Mischung vereinigt zeigen.

Solcher Fälle gibt es nun viele; man möchte sagen, sie sind zahlreicher als die beiden Typen, zwischen denen sie die Uebergänge darstellen. Schon *Little* musste einzelne seiner Fälle als Spasmoparalysis bezeichnen; es war doch neben der Starre die Lähmung nicht zu übersehen. In meiner unten folgenden Sammlung findet man Fälle reichlich vertreten, die nur als Combination von allgemeiner Starre mit einer mehr oder minder deutlich ausgeprägten Hemiplegie beschrieben werden können. Auch Fälle von paraplegischer Starre mit hemiplegischem Verhalten einer oberen Extremität sind nicht selten. Zwar wenn sich die beiden Affectionen combiniren können,

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

beweist dies noch nicht, dass sie mit einander identisch sind, aber es kommt doch in Betracht dass die beiden Charaktere, welche allgemeine Starre und bilaterale Hemiplegie trennen, sich bei Betrachtung einer Reihe von Fällen so sehr verwischen. Ein gewisses Maass von Lähmung (d. h. von Einschränkung der Bewegungsformen) ist bei der allgemeinen Starre jedesmal vorhanden; andererseits ist ein schwerer Fall dieser Affection, bei dem Arme und Beine gleich stark afficirt sind, von einer bilateralen Hemiplegie kaum zu unterscheiden.

Wenn wir uns so der Auffassung der Engländer zuneigen, so können wir die berechtigten Ansprüche der Anderen doch nicht ohne Weiteres zur Seite drängen. Wir müssen allgemeine Starre und bilaterale Hemiplegie als zwei Extreme in einer continuirlichen Reihe von Formen gelten lassen. Wir werden uns in dieser Auffassung allerdings nur dann gesichert fühlen, wenn wir die Bedingungen nachweisen können, deren Erfüllung die allgemeine Starre als Specialfall der cerebralen Diplegien entstehen lässt. Ich hoffe, dies wird bis zu einem gewissen Grade gelingen und habe schon eingangs erwähnt, dass das Material für diese Aufklärung in den zwei Arbeiten von *Gowers*[63]) (Birth palsies) und *Anton*[180]) beigebracht worden ist.

Dass ich als vierten Typus den cerebralen Diplegien die „allgemeine congenitale Chorea und bilaterale Athetose" zurechne, erscheint auf den ersten Blick auffällig und bedarf nach zwei Richtungen hin der Rechtfertigung. Ich gelangte dazu auf Grund eines Gedankenganges, der in der „Klinischen Studie" weitläufig auseinander gesetzt ist und den ich hier in gedrängter Kürze wiederholen werde. Wir hatten beim Studium der cerebralen Hemiplegie des Kindesalters die Wahrnehmung gemacht, dass die halbseitige Lähmung in diesen Formen durch eine Hemichorea vertreten sein kann, anstatt dass sich wie sonst mit dem Rückgang der Lähmung eine posthemiplegische Chorea einstellt. Dies war unsere choreatische Parese, die primäre halbseitige Athetose *Oulmont's*[118]).

Andererseits waren wir mit *Charcot* u. A. zu dem Schlusse gelangt, dass die Athetose nur eine Varietät der Chorea und von dieser nicht zu trennen ist.

Daraus ergaben sich für die als bilaterale Athetose beschriebenen Formen zwei Auffassungen, die eine einer primären Vertretung der bilateralen Lähmung durch bilaterale Athetose wie bei unserer choreatischen Parese, die andere einer Gleichstellung der bilateralen Athetose

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

mit einer posthemiplegischen Bewegungsstörung, wenn ein Stadium reiner Lähmung zu Anfang nachzuweisen war. Somit durfte man die congenitalen oder früh entstandenen bilateralen Athetosen nicht mehr von den cerebralen Diplegien ausschliessen.

Ich bin hierin übrigens nicht ohne Vorgänger. Von *Little* abgesehen, hat bereits *Ross* in der erwähnten Arbeit, von der die cerebrale Auffassung der infantilen Paraplegien ausging (1883), die bilaterale Athetose den posthemiplegischen Bewegungsstörungen eingereiht. *Gowers* und *J. C. Simpson*[184]) (1890) haben dann, wie ich es hier thue, die bilaterale Athetose mit der bilateralen spastischen Lähmung vereinigt. Die unabweisliche Zusammengehörigkeit dieser Formen hat sich (1890) auch einem italienischen Autor über die Athetosen (*Massalongo*) aufgedrängt.

Ich gedachte, der Erörterung der choreatischen Formen einen grösseren Raum in dieser Arbeit einzuräumen, bis mir während der Abfassung des Manuscriptes das vortreffliche Buch von *Audry*[184]) in Lyon (L'Athétose double et les chorées chroniques de l'enfance, 1892) in die Hände gerieth. Ich habe mir also das Stück der Arbeit, das ich hier bereits gethan vorfand, erspart und darf in Betreff der Geschichte dieser Formen wie in Betreff anderer Punkte auf *Audry* verweisen.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

II.

Eigene Beobachtungen*).

Die nachstehenden 53 Krankengeschichten aus den Protokollen meiner Ordination am I. öffentlichen Kinder-Krankeninstitut in Wien habe ich folgendermassen zu ordnen und zu classificiren versucht:

A. Typische allgemeine Starre (I—XII) . . .	12	Fälle
B. Leichte allgemeine Starre (XIII—XVI) . . .	4	„
C. Unbestimmte Formen (XVII—XX)	4	„
D. Uebergänge zur parapleg. Starre (XXI—XXIV)	4	„
E. Paraplegische Starre (XXV—XXIX)	5	„
F. Combination von paraplegischer Starre und Hemiplegie (XXX—XXXII)	3	„
G. Combination von allgemeiner Starre und Hemiplegie (XXXIII—XXXVII)	5	„
H. Schwerste Formen (Uebergänge zur bilateralen Hemiplegie) (XXXVIII—XL)	3	„
I. Bilaterale Chorea (XLI—XLIII)	3	„
K. Bilaterale Athetose (XLIV—XLVI)	3	„
L. Spastische Chorea (Combinationsformen, XLVII bis LII)	6	„
Anhang: Unbestimmte choreatische Form LIII	1	Fall

Für die Zwecke einer bequemeren Gruppirung würde ich die Fälle folgender Art zusammenfassen:

A. *B.* *C.*	Allgemeine Starre (I—XX)	20	Fälle
G. *H.*	Uebergänge zur bilateralen spastischen Lähmung (XXXIII—XL)	8	„

*) Dasselbe Krankenmaterial behandelt eine unter meinem Einfluss verfasste Lyoner These von *Dr Emil Rosenthal* aus Wien, 1892.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Status praesens. Gut ausgebildeter Schädel. Epikanthus. Liegt mit weit aufgerissenem Munde da und schreit mit unangenehm plärrender Stimme. Kein Strabismus

Es ist vollkommen steif, man kann es von einer kleinen Körperstelle her als Ganzes bewegen, bei der Ferse umdrehen, beim Nacken erheben. Deutliche Spannung im Nacken und an den oberen Extremitäten, noch stärkere der Beine. Beim Aufstellen kreuzt es die Oberschenkel.

Es bedient sich beider Hände, aber ungeschickt, kann nicht sitzen, nicht stehen. Unrein.

Die Patellarreflexe lebhaft.

VI. Johann Witzmann, 2 Jahre, 8 Monate. Siebentes Kind. Angeblich Schreck in der Schwangerschaft, sonst normal. Vor 1 Jahre einmal Fraisen von $^1/_4$stündiger Dauer. Dabei Fieber. Weint sehr viel, spricht nicht, kann nicht sitzen, stehen, gehen. Sechs frühere Kinder waren gesund.

Status praesens. Auffällig kräftiges Kind mit kleinem Schädel, brauner Hautfarbe, unintelligentem Gesichtsausdruck. Es ist sehr unruhig, ermangelt nicht einer gewissen Aufmerksamkeit.

Mund weit offen, starke Speichelung, abnorm übermässiges Grimassiren, besonders starke Verziehung der linken Gesichtshälfte.

Das Kind führt willkürliche Bewegungen mit den oberen Extremitäten aus; dieselben hochgradig hypertonisch. Legt man das Kind auf den Rücken, so hält es die Hände immer in Anbetestellung, dabei die Füsse an den Leib angezogen. Die unteren Extremitäten gleichfalls stark hypertonisch. Sitzen unmöglich. Beim Aufstellen werden die Oberschenkel überkreuzt. Die Beine bis zum Knie zeigen eine intensiv hyperämisch geröthete Haut

Patellarreflexe sehr lebhaft.

VII. Johanna Lackner, 3 Jahre. Erstes Kind. Mit $6^1/_2$ Monaten während eines schweren Icterus der Mutter geboren. Nicht asphyktisch. Hat zu wiederholten Malen durch mehrere Tage Fraisen gehabt. Spricht nichts ausser „Mama“, kann nicht sitzen, schreit eigenthümlich. Vor einigen Monaten Augenleiden, das zu beiderseitigen Hornhautnarben geführt hat.

Status praesens. Abnorm hoher Schädel. Körperlich sehr zurückgeblieben. Zähne erst seit dem zweiten Jahre. Sehr heiter, patscht und schlägt um sich. Der Nacken zeigt keine Spannung, die Arme mässige, die Beine starke Hypertonie. Die letzteren werden im Hüftgelenk stark abducirt, in den anderen Gelenken gebeugt gehalten, können aber auch ausgestreckt werden.

Sensible Reaction lebhaft.

VIII. Karl Röll, 3 Jahre. Viertes Kind; durch 2 Tage verzögerte, mit Forceps beendete Geburt. Soll nicht asphyktisch gewesen sein. Kann nicht gehen, stehen, sitzen und sprechen, versteht aber.

Status praesens. Körperlich gut entwickelt, Schädel deutlich asymmetrisch, rechter Stirnhöcker flach; perverse Mimik, macht beim Weinen eher den Eindruck, als ob er lachen würde. Die linke Gesichtshälfte scheint schwächer innervirt. Grosse Zunge.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Hypertonie des Nackens, der Arme und Beine. Ueberall schwer zu bewegen, von jeder Stelle als Ganzes aufzuheben. Keine Lähmung. Steht mit gekreuzten Beinen auf den Zehenspitzen. Bei Gehversuchen wird nur das rechte Bein ein wenig gehoben. Die Kniee sind beim Stehen mit grosser Gewalt aneinandergepresst.

Musculatur gut entwickelt, nicht hypertropisch.

IX. Alois Sepocha, 3½ Jahre. Siebentes Kind, leichte Geburt, keine Asphyxie. Gleich am ersten Tage Fraisen, die sich monatelang wiederholten. Spricht Alles, hat schon mit 2 Jahren gesprochen, soll intelligent sein, allein essen, aber nicht gehen.

Status praesens. Gut entwickeltes, sehr heiteres Kind. Lebhafter Gesichtsausdruck, weite Pupillen, keine Gesichtsasymmetrie. Die passive Beweglichkeit des Kopfes nicht erschwert, doch wird der Kopf meist schief gehalten. Die Extremitäten lebhaft bewegt, die Arme zeigen aber sehr bedeutende Spannung; die Hypertonie der Beine ist enorm, die Patellarreflexe sehr lebhaft.

Das Kind stellt sich auf die Fussspitzen mit aneinandergepressten, halbgebeugten Knieen; es kann am Fuss als Ganzes bewegt werden.

Nadelstiche bringen es in Aufregung, es weint nicht, macht aber Abwehrbewegungen.

Die Musculatur nicht besonders dick.

X. Leopold Hawlath, 5½ Jahre. Zweites Kind. Angaben über Geburt fehlen. Angeblich seit dem Alter von 6 Monaten krank. Das Kind ist nie gelaufen, spricht nicht, verlangt nicht nach Nahrung, verlangt aber, gesetzt zu werden, kennt seine Umgebung, soll gut hören.

Status praesens. Ruhiger Gesichtsausdruck, Schädel gross, Pupillen gleich, reagiren prompt, leichter Strabismus convergens. Mund meist weit offen. Athmung ruhig.

Willkürliche Bewegungen erfolgen nur selten, dann links mehr als rechts. Die Arme werden fast immer in folgender Stellung gehalten: Oberarm abducirt, Ellbogen gebeugt, Hände supinirt, Handflächen sehen im Liegen nach oben; Handgelenke überstreckt, Daumen eingeschlagen. Diese Stellungen sind namentlich rechts constant, während links hie und da Schulter und Finger activ bewegt werden. Sie sind durch Muskelspannungen bedingt, die schwer zu überwinden sind. Bei passiver Ueberwindung treten die Muskelbäuche als Stränge hervor; sobald man loslässt, kehren die Arme in die früheren Stellungen zurück.

Die unteren Extremitäten stark hypertonisch in Streckung. Adductorenspannung sehr bedeutend. Bei passiven Bewegungsversuchen steigert sich der Tonus. Patellarreflexe sehr lebhaft. Wenn man das Kind aufstellt, stellt es sich auf die Zehenspitzen, bei Gehversuchen kreuzt es die Unterschenkel. Dabei im Knie und Hüfte gebeugt, Kniee aneinander gepresst.

Die Kopfbewegungen sind frei, doch fällt der Kopf, dem Gewichte folgend, bald nach hinten, bald auf die eine oder andere Seite. Auf Nadelstiche heftige Reaction mit Schreien und Zusammenziehungen in allen Extremitäten.

XI. Rosa Rath, 9 Jahre. Zweites Kind. Das erste Kind lebt und ist gesund, ein drittes Kind ist gesund; Geburt 6 Stunden gedauert, Asphyxie war vorhanden,

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

aber gering. Die ersten 4 Wochen war das Kind nicht abnorm. Dann kam das Kind in die Kost, so dass die Mutter vom weiteren Verlauf nichts weiss. Während der Schwangerschaft kränklich. — Das Kind spricht kein Wort, hört und versteht Alles, ist noch immer schreckhaft, schreit leicht. Mit 2 Jahren bereits rein, schwer zum Weinen zu bringen, immer heiter, sitzt nur angelehnt. Seit 3 Jahren ist sie das im Stande, allein kann sie noch immer nicht sitzen. Niemals Fraisen, derzeit sicher keine Epilepsie. Mund immer offen.

Ziemlich grosses Kind, nicht schlecht genährt, etwas mager, die Beine am magersten, kühler. Sehr heiterer Gesichtsausdruck, Zunge etwas gross und dick Zähne schlecht, breiter, flacher Gaumen. Der Schädel ist recht klein, namentlich im Hinterhaupte, weite Pupillen, lebhaftes Mienenspiel; Kopf wird gut gehalten, Widerstand gegen Nackenbewegungen; kann nicht sitzen, flacher Thorax und flach gespanntes Abdomen; das Kind als Ganzes zu bewegen. Zwangsstellungen der oberen Extremitäten, die behoben werden können, sich aber gleich wieder herstellen. Oberarm abducirt, Ellbogen rechtwinkelig gebeugt, Handgelenk rechtwinkelig gebeugt, pronirt, Daumen abducirt und hyperextendirt, Zeigefinger in forcirter Spreizung und Extension. Die übrigen Finger wechselnd gespreizt und gestreckt (Mobile spasmus). Die linke Hand hat diese Stellungen seltener und zeigt manchmal willkürliche Bewegungen.

Untere Extremitäten. Die Beine sind mager, lassen sich im Hüftgelenk noch bewegen, ausserordentliche Adductorenspannung, mässige Spannung im Knie, linkes Bein stärker als rechtes. Die linke grosse Zehe häufig in Hyperextension, die anderen Zehen in sehr langsam wechselnden Spannungen. Der linke Fuss in Equinus-Stellung. Reflexsteigerung bis zum Clonus, hie und da willkürliche Bewegungen der Beine.

Beim Aufstellen werden die Beine gekreuzt; das Kind stellt sich auf die Zehen, ist kaum im Stande, einen Schritt zu machen, achtet sehr auf Nadelstiche, ist aber durch dieselben nicht zum Weinen zu bringen, macht keine Abwehrbewegungen.

XII. Robert Drobil, 10 Jahre. Fünftes Kind, die übrigen gesund. Gewöhnliche Geburt. Keine hereditäre Belastung eruirbar, Vater intelligent. Niemals Fraisen; hat nicht sprechen gelernt, kann nur: „Papa! Mama!“ und einige andere Worte undeutlich articuliren. Geht erst seit dem vollendeten fünften Jahre. Zeigt keine Theilnahme an kindlichen Spielen, lacht viel, weint selten.

Status praesens. Körperlich wenig entwickelt. Von tölpelhaftem Gesichtsausdruck; Schädel wenig auffällig, weit abstehende Ohren. Grosse körperliche Unruhe, beständiges unmotivirtes Lachen. Er haut mit Händen und Füssen herum, schlägt, wenn er gereizt wird, auch die Aerzte, greift nach Allem, was er sieht. Durch Hautreize ist er nicht zum Weinen zu bringen, greift nach der gestochenen Stelle, weicht aus und lacht. Sehr deutliche Schwierigkeit bei passiven Bewegungen der Arme und Beine. Reflexe sehr lebhaft.

Untere Extremitäten schwach entwickelt. Gang ungeschickt mit nach vorne gebeugtem Oberkörper.

Mässiges Struma.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

B. Leichte allgemeine Starre.

XIII. Katharina Kokola, 21 Monate. Gewöhnliche Geburt. Vom dritten Tage bis zu 2 Monaten sehr häufige Fraisenanfälle, seither auch Strabismus. Das Kind spricht noch sehr wenig, kann nicht sitzen, hilft sich gut beim Essen.

Status praesens. Schwächliches Kind von auffallend brauner Gesichtsfarbe. Lebhaft, sehr heiter, folgt den Vorgängen um sich her mit grosser Aufmerksamkeit.

Leichter Strabismus convergens alternans. Gesichtsasymmetrie zu Ungunsten der rechten Seite (spastische Innervation links?). Die oberen Extremitäten ohne Lähmung und Zwangsstellungen in Hypertonie. Der Kopf sinkt zumeist auf die Brust.

Die Beine zeigen im Liegen keine so starke Hypertonie; rechts nur einen gewissen Grad in den Adductoren, links Steifigkeit um das Sprunggelenk. Der linke Fuss in sehr deutlicher Equinovarus-Stellung, manchmal auch der rechte. Die linke grosse Zehe sehr häufig dorsalflectirt.

Stellt man das Kind auf, so werden die Beine sofort in allen Gelenken starr, beide Füsse nehmen Equinus-Stellung an, ruhen nur auf den stark eingebogenen Zehen; beide grosse Zehen werden dorsalflectirt.

Patellarreflexe sehr lebhaft.

XIV. Karoline Fürst, 3 Jahre. Ein jüngeres Kind unter Fraisen gestorben. Während der Schwangerschaft mit diesem Kinde fühlte sich die Mutter immer unwohl. Die Geburt dauerte angeblich 4 Tage. Es kam cyanotisch zur Welt. Nach 5 Wochen Fraisen, die 14 Tage anhielten, immer einen halben Tag dauerten. Seit 1 Monate täglich mehrmals Anfälle von 1—2 Minuten dauernder Bewusstlosigkeit (Schwester von Bertha Fürst, XLI).

Status praesens. Ungemein kräftiges Kind, nicht zu bändigende heitere Unruhe. Leichter Strabismus convergens. Pupillen reagiren gut, Augenbewegungen nach allen Richtungen frei. Das Kind spricht sehr schlecht, geht recht gut, folgt den meisten Weisungen, zeigt keine Gesichtsasymmetrie. Keine Lähmung, Spannungen der oberen und unteren Extremitäten, deutlich, aber wechselnd. Kein Weinen auf Nadelstiche.

XV. Marie Mayer, 4 Jahre. Zweites Kind, normale Geburt. 3 Tage nach der Geburt durch 14 Tage Fraisen. Seither immer kränklich. Häufig Zuckungen des ganzen Körpers, Verdrehen der Augen, auch ausserhalb der Anfälle. Kann nicht allein sitzen oder stehen, spricht, aber nicht reichlich und sehr undeutlich.

Status praesens. Schwächliches, blasses Kind, Gesichtsinnervation symmetrisch. Zunge gerade vorgestreckt. Keine Lähmung. Die Beine beim Sitzen und Liegen stark hypertonisch. Das Kind ist in ruhiger Lage angeblich nicht steif; nur wenn man es anfasst oder erschreckt, entstehen Spannungen auch an den Armen.

Bei sensibler Reizung der Haut erfolgt erst spät eine nicht entsprechende Reaction.

XVI. Anna Bischek, 9 Jahre. Schwere Zangengeburt. Asphyxie. Begann erst mit 5 Jahren zu sprechen, spricht noch heute undeutlich.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Rechte Pupille weiter, linksseitige Facialisparese; die Zunge wird in der linken Mundhälfte vorgestreckt. Alle Bewegungen der Zunge und des Gaumens erfolgen sehr ungeschickt und nicht im Sinne der Aufforderung.

Die groben Bewegungen der Extremitäten alle gut, bei feineren zeigt sich eine gewisse Schwerfälligkeit. Allgemeine Hypertonie mässigen Grades aller Muskeln. Widerstand gegen passive Bewegungen.

Reflexe lebhaft.

C. Unbestimmte Formen.

XVII. Josef Dunkel, $2^1/_4$ Jahre. Schwere Geburt, $^1/_4$stündige Asphyxie. Spricht nicht, kann nicht lange auf den Füssen stehen, spielt angeblich gut und kennt seine Mutter; muss gefüttert werden.

Status praesens. Sehr kräftiges Kind von stupidem Aussehen. Am Schädel ist das Hinterhaupt etwas vortretend.

Pupillen eng, gleich, von träger Reaction; deutliche Parese des linken Facialis, auch das linke Auge weniger geschlossen. Keine Lähmung. Hypertonie nur andeutungsweise vorhanden. Steht fest auf den Füssen, Oberkörper und Kopf dabei stark nach vorne geneigt. Der Kopf ruht mit dem Kinn auf der Brust des Kindes.

Patellarreflexe sehr lebhaft.

Haut blass, dick, überall Falten bildend, starker Panniculus adiposus, Arme schwammig. Die Consistenz der Muskeln in der linken Wade deutlich vermehrt. Eigenthümlich schrilles, kurzes Weinen.

Weint auf Nadelstiche, macht keine Abwehrbewegungen.

XVIII. Heinrich Heil, $2^1/_2$ Jahre. Zweites Kind, gewöhnliche Geburt. Mit 8 Tagen Fraisen durch 3 Tage, seither Strabismus alternans convergens. Spricht gut seit einem halben Jahre, fängt erst jetzt an zu gehen.

Status praesens. Heiter, unruhig, haut immer um sich. Sitzt mit gekrümmtem Rücken, stützt sich mit den Händen. Der Gang (mit Unterstützung) breit, mühsam, mit starker Hebung im Knie. Beim Stehen beiderseitiger Spitzfuss. Reflexe gesteigert. Keine Lähmung, keine deutliche Hypertonie.

Weint nicht leicht auf Nadelstiche.

XIX. Josefine Altner, 3 Jahre. Nichts über Geburt bekannt. Im fünften Monate traten die ersten Fraisen auf, die sich seither in Intervallen wiederholen, so dass oft mehrere Tage anfallsfrei sind, an anderen mehrere Anfälle kommen. Dabei ganz steif, cyanotisch; Stuhlverstopfung. Im vorigen Jahre Fractur des linken Oberschenkels ohne bekannte Ursache. Das Kind spricht nicht, kann nicht sitzen, nicht stehen und gehen.

Status praesens. Mässig genährtes, sehr unruhiges Kind. Deutliche Zeichen von Rhachitis, vorspringende Stirnhöcker, aufgetriebene Rippenenden, verbogene Ober- und Unterschenkel. Der Mund wird beim Weinen nach links verzogen, die Zunge nach rechts vorgestreckt. Die oberen Extremitäten werden in eigenthümlicher Stellung gehalten, in den Ellbogen gebeugt, die Handflächen und die Ulnarseite nach oben. Aus dieser Stellung gebracht, kehren sie sofort in dieselbe zurück. Doch werden bei willkürlichen Bewegungen mannigfache andere Stellungen eingenommen.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Die Beine zeigen keine Hypertonie. Der linke Oberschenkel bedeutend verkürzt, das obere Fracturende deutlich zu fühlen. Patellarreflexe gesteigert.

Gegen Nadelstiche sehr empfindlich.

Kein Facialisphänomen.

XX. Rudolf Triller, 9 Jahre. Erstes Kind, vier spätere gesund. Mässig schwere Geburt. Hat erst mit 5 Jahren zu sprechen begonnen, mit 3 Jahren schon gelaufen. Sehr lebhaft, lacht und springt übermässig, weint auch leicht. Schwachsinnig. lernt sehr schlecht.

Status praesens. Kleiner Schädel, mit deutlicher Firste in der Sagittalnaht. Sehr spitzer Gesichtswinkel. Pupillen eng, gleich. Zunge weicht nach rechts ab. Eigenthümlich verbildete Ohren, schief stehend mit defectem Rand und einer erhabenen Leiste zwischen Tragus und Antitragus. Dieselbe Difformität zeigt auch die Mutter an einem Ohre, wiewohl in geringerem Maasse. Die anderen Kinder sollen sie gleichfalls zeigen.

Keine Lähmung, Gang gut, aber noch überall eine Andeutung von Hypertonie.

D. Uebergänge von allgemeiner zu paraplegischer Starre.

XXI. Karl Ksischa, 2¼ Jahre. Normale, leichte, rechtzeitige Geburt. Spricht nichts ausser: „Mama“, sitzt und steht nicht. Niemals Fraisen. Soll nicht unintelligent sein und Personen erkennen.

Status praesens. Kleiner Schädel. Strabismus convergens. Etwas Steifigkeit des Kopfes, Arme frei beweglich, doch die Finger häufig in abnormen Stellungen von Spreizung und Ueberstreckung. Enorme Hypertonie der Beine, die Adductorencontractur nicht zu überwinden. Aufgestellt, überkreuzt es die Beine. Patellarreflexe gesteigert.

Auf Nadelstiche normale Reaction.

XXII. Stefanie Madl, 3½ Jahre. Zu 7 Monaten geboren.

Status praesens. Schädel im Querdurchmesser auffällig verengt. Pupillen weit, von prompter Reaction. Ziemlich unbeweglicher Gesichtsausdruck. Mimische Bewegungen des Gesichtes asymmetrisch, meist scheint rechtsseitige Parese deutlich. Bei stärkerer Innervation wird die Asymmetrie ausgeglichen, dann folgt ein deutliches spastisches Verziehen der linken, manchmal der rechten Oberlippe.

Benehmen nicht unintelligent. Das Kind spricht ziemlich viel, verlangt selbst die Befriedigung seiner Bedürfnisse. Es ist in allen Bewegungen langsam, selbst in den Augenbewegungen.

Es zeigt eine auffällige Neigung, die eine oder andere Hand zu ballen. Die Beine sind in mässigem Grade hypertonisch. Patellarreflexe erhalten. Sensible Reaction normal. Das Kind kann nicht ohne Unterstützung stehen?

Gang?

XXIII. Agnes Kummel, 5 Jahre. 11 Geschwister, 5 lebend, 6 gestorben im ersten, zweiten und dritten Lebensjahre. — Mit 7 Monaten geboren, hat viel an Stimmritzenkrampf gelitten. Spricht seit dem zweiten Jahre angeblich deutsch und böhmisch, soll intelligent sein. Kann nicht gehen und stehen.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Status praesens. Recht kümmerlich entwickelt, besonders die Extremitäten mager. Am Schädel Stirn- und Parietalhöcker sehr ausgebildet, Hinterhaupt steil, das hinterste Stück der Sagittalnaht zeigt eine deutliche rinnenförmige Einsenkung. Orbita und Nasenwurzel sehr flach. Die linke Lidspalte erscheint in der Ruhe und bei mimischen Bewegungen kleiner. Beim Schauen leichter Nystagmus beiderseits. Der linke Facialis vielleicht weniger innervirt.

Die oberen Extremitäten zeigen eine gewisse Schwerbeweglichkeit, desgleichen der Nacken. Die Innervation der oberen Extremitäten gut, keine Ataxie. Die Beine zeigen beim Liegen hochgradige Hypertonie. Wenn das Kind aufgestellt wird, treten die Füsse mit den inneren Rändern über einander; bei Gehversuchen zeigen die Oberschenkel Neigung zur Ueberkreuzung. Die grossen Zehen häufig in Hyperextension. Beide Füsse missstaltet. Plattfüsse.

Enuresis nocturna.

XXIV. Franz Dolista, 6 Jahre. Das jüngste von sieben Kindern, von denen zwei gestorben.

Mit 2 Jahren Krampfhusten, seither epileptische Anfälle mit Cyanose, erst alle Tage, jetzt seltener. Es kann nicht gehen und nicht sprechen, bis auf wenige zuletzt erlernte Worte.

Status praesens. Relativ grosser Gesichtsschädel bei kleinem Schädelumfang. Fast beständiges Lächeln, immer offener Mund, aus dem die dicke, gefurchte, schwerbewegliche Zunge häufig vorgestreckt wird. Spricht: „Mama! Tata"; gibt Zeichen einer sehr geringen Intelligenz. Pupillen weit. Rechte Gesichtshälfte etwas zurückbleibend. Die Hände nicht gelähmt, zeigen aber häufig ganz abnorme Stellungen; sie werden z. B. ganz gestreckt mit gespreizten Fingern und vorgehaltenen Handflächen erhoben. Die Beine zeigen hochgradige Spannung, besonders der Adductoren, werden immer extendirt gehalten. Geht unterstützt auf den Zehen mit hochgehobenen Sohlen, gekreuzten Oberschenkeln und übereinander gedrückten Knieen.

Das Kind weint nicht bei Nadelstichen.

Während der zwei Monate der Beobachtung keine Anfälle.

E. Paraplegische Starre.

XXV. Karl Kriesel, 3 Jahre. Erstes Kind gesunder Eltern, normale Geburt, nie krank, nie Convulsionen. Das Kind geht und spricht nicht, ist unrein, versteht aber Alles, kennt seine Angehörigen, hört gut. Es hat viel geschrieen und geweint.

Status praesens. Gut entwickeltes, kräftiges Kind von sehr intelligentem Benehmen. Es folgt Gesichts- und Gehörseindrücken, zeigt nach der Thüre, nachdem ihm die Untersuchung lästig geworden, agirt sehr lebhaft mit den Armen. Rechter Mundwinkel steht tiefer, rechte Nasolabialfalte länger und seichter als links.

Sehr starke Adductorencontractur. Beim Aufstellen maximale Streckung im Knie- und Fussgelenke. Die Kniee aneinander gepresst. Bei Gehversuchen werden die Beine im Knie stark gehoben und auf die Fussspitzen niedergesetzt.

XXVI. Adolf Haliach, 3 Jahre. Erstes Kind, rechtzeitig, langdauernde Geburt, Kopflage. Am zweiten Tag Fraisen durch 2 Stunden, die sich am nächsten

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Tage wiederholten; Strabismus seit jeher. Mit $2^1/_4$ Jahren wieder Fraisen, angeblich ohne Folgen. Begann mit 2 Jahren zu gehen und zu sprechen, spricht aber noch immer schlecht. Schläft unruhig, schreit bei Nacht auf, zeigt leichte Zuckungen, bei Tag häufig plötzliche Röthung des Gesichtes.

Status praesens. Ungewöhnlich kräftiges Kind, Gesichtsausdruck nicht intelligent, weint beständig Mund immer weit offen. Strabismus divergens (linkes Auge). Bei starkem Weinen durchaus ungleichmässige Innervation der Gesichtszüge.

Deutliche Hypertonie der Beine, besonders der Adductoren. Spannung übrigens sehr wechselnd. Reflexe lebhaft, keine Lähmung. Stellt sich mit dem linken Fuss auf die Zehenballen. Gang nur mit Unterstützung möglich, sehr breit, mit kleinen Schritten, kleinen Excursionen in den Gelenken. Gebraucht die Hände gut.

Urinirt sehr häufig in's Bett.

XXVII. Antonie Kadletz, 4 Jahre. Zweites Kind, protrahirte Geburt, die 2 Tage dauerte (erstes Kind Steisslage). Das Kind hat mit 2 Jahren gesprochen, läuft noch nicht ordentlich, schleppt das linke Bein nach.

Status praesens. Schlecht genährt, von mürrischem Aussehen. Kleiner, stark verlängerter Schädel mit stark gewölbter Stirne. Die Kronennaht als Leiste vorspringend. Leichter Strabismus convergens. Die Arme in jeder Hinsicht frei.

Die Beine zeigen bedeutende Hypertonie; besonders der Adductoren. Gang zaghaft, ungeschickt, spastisch, bei Ermüdung wird das linke Bein nachgezogen. Patellarreflexe rechts stärker als links. Ziemlich intelligent.

XXVIII. Vincenz Morgenstern, 7 Jahre. Anamnese? Der Knabe seit Geburt abnorm, hat mit 5 Jahren zu sprechen begonnen, aber noch keine Construction erlernt. Im letzten Frühjahr Fraisen, 3 Tage später Pneumonie.

Status praesens. Seinem Alter entsprechend entwickelt, von thierischem Gesichtsausdruck; breiter Mund. Ueberwiegende Wirkung der Radiärmuskeln über die Kreismuskeln desselben. Benimmt sich ganz theilnahmslos bei der Vorstellung.

An den Armen weder Lähmung noch Contractur. An den Beinen wechselnder Grad von Hypertonie. Sehr deutliche Adductorenspannung. Gang entschieden ataktisch, ohne jede Regelmässigkeit. Häufiges Fallen. Setzt dabei oft einen Fuss kreuzweise über den anderen. Steht breit, schwankt nicht bei Augenschluss.

Reflexe lebhaft; Beine gerathen nach einigen Schlägen auf die Sehne in tonische Contractur. Sensible Reflexe sehr lebhaft. Sensibilität gut.

XXIX. Bertha Seibel, 9 Jahre. Frühgeburt mit 8 Monaten.

Status praesens. Das geistig sehr entwickelte Kind konnte nie gut gehen, hat bis vor Kurzem Schienen getragen. Es sitzt sehr gut, zeigt im Sitzen wie im Liegen ausserordentliche Hypertonie der Beine, besonders der Adductoren. Es erfordert die grösste Anstrengung, die aneinander gepressten Kniee zu trennen; auch willkürlich gelingt es der Kranken nur bis zu einem gewissen Grade. Das Erheben der Beine mit gestreckten Knieen bereitet ihr grosse Schwierigkeiten. Der Patellarreflex ruft einen vibratorischen Tremor oder eine Contractur des ganzen Beines hervor.

Sie vermeidet es, ohne Unterstützung zu gehen, geht mit unvollkommen gestreckten Knieen, mit auffälligen seitlichen Schwankungen des Beckens, tritt

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

auf die Zehenballen mit laut hörbarem, schlürfendem Geräusch auf; steht auch nicht gerne ohne Unterstützung, am liebsten auf dem rechten Beine.

Kopf, Rumpf und obere Extremitäten sind frei beweglich.

Kein Facialisphänomen, kein Schwanken bei geschlossenen Augen, keine Sensibilitätsstörung.

F. Combination von paraplegischer Starre mit Hemiparese.

XXX. Josef Buchberger, 2 Jahre. Die Mutter fiel zu Beginn des neunten Monates der Gravidität; das Kind kam 3 Wochen zu früh asphyktisch zur Welt, nach leichter Geburt. Es ist heiter, achtl viel, spricht nur: „Papa!“ und „Mama!“ geht noch nicht, kann sitzen. Es verlangt zum Stuhl, lässt Harn unter sich.

Status praesens. Gut entwickeltes Kind von wenig intelligentem Ausdruck. Lacht beständig unmotivirt, ist nicht zum Weinen zu bringen.

Arme in jeder Hinsicht frei. Beine stark hypertonisch, besonders die Adductoren; Füsse starr, in Spitzfussstellung. Die Kniee in extremer Extension.

Der rechte Facialis vielleicht weniger innervirt als links. Die Contractur im rechten Knie stärker als links. Der rechte Fuss tritt beim Aufstellen nur auf die Spitze auf.

XXXI. Gustav Donko, 5 Jahre. Zehntes Kind, mit 7 Monaten geboren und immer sehr schwach gewesen. Die rechte Körperhälfte gelähmt, unbekannt seit wann, doch jedenfalls seit sehr früher Zeit. Niemals Convulsionen. Begann mit 18 Monaten zu sprechen, mit 3 Jahren zu laufen. Das Kind ist sehr oft boshaft und zornig, nicht so intelligent wie die Geschwister, doch nimmt die Intelligenz sichtlich zu. Es gebraucht mit Vorliebe die linke Hand.

Status praesens. Grosser Schädel, stark ausgeprägte Stirn- und Scheitelhöcker. Imbeciler Gesichtsausdruck. Nystagmus, Strabismus convergens des rechten Auges. Der rechte Facialis minder innervirt. Rechte Thoraxhälfte flacher. Spur von Contractur in rechten Ellbogen. Die Finger der rechten Hand gespreizt, bei Greifbewegungen rechts deutlich ungeschickter; übrigens keine fixe Stellung der rechten oberen Extremität. Keine messbare Atrophie.

Die Patellarreflexe beiderseits lebhaft; Sprache undeutlich; Gang gut. Beide Beine mässig hypertonisch.

XXXII. Richard Pfaffstätter, 6 Jahre. Jüngstes von fünf Kindern, Steissgeburt, Asphyxie, Wiederbelebungsversuche durch mehrere Stunden. Nie Convulsionen. Die „Nervenschwäche“ angeblich mit 1 Jahre bemerkt. Er spricht nicht, kann aber sitzen, stehen und gehen, ist munter und reinlich.

Status praesens. Ausdrucksloses Gesicht. Auffällige Wölbung der Stirne, kurzes Hinterhaupt. Weite Pupillen von lebhafter Reaction. Zunge gerade vorgestreckt, etwas stärkere Action der rechten Gesichtshälfte. Starke Hypertonie nur in den unteren Extremitäten, am wenigsten um's Sprunggelenk. Beim Gehen werden die Unterschenkel gekreuzt, beide Beine abducirt; dabei geräth der ganze Körper in Tremor. Steht mit breiter Basis, hat Schwierigkeiten, die Füsse vom Boden abzuheben. Die rechte Hand wird spastisch ataktisch bewegt.

Reflexe normal, kein Fussphänomen. Weint auf leichte Stiche.

Nachtrag: Er begann mit 2 Jahren zu gehen; die anderen Kinder normal.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

G. Combination von allgemeiner Starre mit Hemiparese.

XXXIII. Marie Pomm, 21 Monate. Erstes Kind, Frühgeburt von 7 Monaten, Steisslage, nicht asphyktisch. Das Kind sitzt und steht nicht, spricht aber deutlich.

Status praesens. Kleiner Schädel, vortretende Tubera frontalia, etwas vorstehende Bulbi. Rhachitis. Weite Pupillen.

Kopf fällt nach rückwärts. Wirbelsäule im Sitzen stark gewölbt. Beide Beine hypertonisch mit wechselnder Spannung. Bei Gehversuchen werden die Beine überkreuzt. Patellarreflexe beiderseits sehr lebhaft.

2 Jahre und 8 Monate. Stille Fraisen vor 3 und 9 Monaten je einmal.

Status praesens. Körperlich sehr gut entwickelt. Stirne zurücktretend. Ganz flache Orbitae. Mund etwas offenstehend. Zunge vorstehend. Keine Spannung im Nacken; Arme mitunter noch schwer beweglich. Hypertonie der Beine recht deutlich. Musculatur derb, Patellarreflexe lebhaft.

Beim Sitzen werden die beiden grossen Zehen häufig gespreizt und hyperextendirt. Das Kind kann nicht ohne Unterstützung stehen, hält Kniee und Oberkörper dabei gebeugt, presst die Kniee zusammen. Bedient sich beim Greifen der linken Hand, mit der rechten greift es deutlich ataktisch.

Spur von Strabismus convergens, das rechte Auge mitunter nach innen abgelenkt.

Schreit sehr wenig, fast immer heiter, Intelligenz ziemlich gut.

Keine Epilepsie.

XXXIV. Hugo Lindner, 26 Monate. Erstes Kind, schwierige Zangengeburt, nie Convulsionen. Bis zu 14 Monaten immer kränklich. Spricht noch nicht, fängt eben an, zu gehen.

Status praesens. Grosser Schädel, breite Stirne, sehr verlängerter Biparietaldurchmesser, sehr kurzes Hinterhaupt.

Mund weit offen, Salivation. Selbst bei starkem Weinen wird das linke Auge weniger zugekniffen; die linke Nasolabialfalte seichter als rechts.

Ziemlicher Widerstand bei passiven Bewegungen beider Arme. Der linke Arm in gezwungener, annähernd hemiplegischer Haltung, Finger eingeschlagen. Greifbewegungen links recht ungeschickt mit vorgestrecktem Zeigefinger, die anderen im Metacarpo-Phalangealgelenk gebeugt, sonst gestreckt und gespreizt.

Beide Beine deutlich hypertonisch. Der linke Fuss in Ruhe in Equinovarus-Stellung, grosse Zehe stark abducirt. Gang breit, das linke Bein nachgezogen. Beim Sitzen und Gehen starke, bogenförmige Wölbung des Rückens.

Patellarreflexe beiderseits lebhaft, links stärker. Hängebauch. Willkürliche Bewegungen beiderseits schwerfällig. Musculatur ungewöhnlich derb.

XXXV. Franz Barta, 26 Monate. 3 Tage lang dauernde schwere Geburt. Asphyxie. Kind immer heiter, beginnt jetzt, zu gehen, spricht noch nicht. Nie Fraisen, angeblich geistig nicht zurück.

Status praesens. Körperlich gut entwickelt. Leichte Rhachitis, Anämie, schlaffe Musculatur.

Heiteres Kind. Mund stets offen, Speichelfluss. Stirne stark gewölbt. Mässige Hypertonie der unteren Extremitäten, leichter Widerstand der oberen. Zurückbleiben des linken Facialis?

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Kind sehr unruhig, trommelt beständig mit den Füssen, wobei die Zehen häufig überstreckt und gespreizt werden; es greift nach Allem, was es sieht, mit ungeschickten Handbewegungen. Auf Nadelstiche unwillige Miene, kein Weinen.

7 Monate später. Kind geht jetzt ausdauernd, hält dabei das linke Bein abducirt, schleudert es und zieht es nach. Das Aufstehen geschieht langsam, in Absätzen. Noch immer sehr agil und heiter. Spricht etwas undeutlich, aber reichlich. Dabei wird die rechte Gesichtshälfte stärker innervirt, während sie beim Lachen deutlich zurückbleibt. Hat sich sonst sehr gut entwickelt.

XXXVI. Ida Kleinert, 4 Jahre. Drei Geschwister am Leben, drei unbekannt, woran gestorben.

Geburt normal nach Zeitpunkt und Lage. Mit 9 Tagen Fraisen, die sich durch 6 Wochen wiederholten. Dabei eine Lähmung der rechten Extremitäten bemerkt. Ob dieselbe anfänglich schlaff war, ist nicht zu eruiren.

Status praesens. Ziemlich gute Intelligenz; benennt Gegenstände richtig articulirt undeutlich. Kopfumfang gross, Fontanelle noch etwas offen. Linke Lidspalte etwas weiter als rechte. Die Augen werden nur mit grosser Anstrengung geschlossen, wobei alle Gesichtsmuskeln mitwirken. Der linke Mundwinkel scheint mehr zu hängen und weniger bewegt zu werden (oder spastische Innervation rechts?).

Pupillen gleich, reagiren gut, Augenhintergrund normal. Der Kopf wird nach vorne gebeugt getragen, die Nackenmuskeln nicht steif.

Die Extremitäten zeigen infantile Formen, sie sind plump und fett mit kleinen Gliedern. Gegen Bewegungen beider Arme in allen Gelenken Widerstand. Rechts besteht aber stärkere Contractur und gezwungene, der gemeinen Stellung bei cerebraler Hemiplegie ähnliche Haltung. Das Kind greift mit der linken Hand besser als mit der rechten. Es hebt den linken Arm über den Kopf, den rechten nur bis zur Horizontalen.

Beide Beine mässig hypertonisch, das rechte in höherem Grade. Das linke Bein ruht auf der Unterlage auf, das rechte berührt dieselbe nur mit der Ferse, die Kniekehle durch Beugecontractur erhoben. An den Sprunggelenken die Steifheit am deutlichsten, besonders rechts. Beiderseits plumper Spitzfuss. Zehenbewegungen links ziemlich gut möglich, rechts nur wenig. Beide Beine kühl. Cutis marmorata.

Patellarreflex rechts lebhafter als links.

Nadelstiche werden gut empfunden und rufen Weinen hervor. Das Kind kann sich aus liegender Stellung nicht erheben, kann allein (aber unsicher) sitzen, hält sich auch mit Unterstützung nicht aufrecht.

XXXVII. Johann Singer, 4½ Jahre. Asphyktisch geboren. Im Alter von 5 Monaten Schreck, auf den die Mutter den Zustand des Kindes bezieht. Es konnte nie sitzen oder stehen, spricht nur „Ja" und „Nein". Nach Angabe der Mutter gutmüthig und intelligent. Es hat von seinem 16. Monate an reichlich Wein und Bier bekommen.

Nicht ungefällige Züge, von an Stupidität mahnender Heiterkeit. Hinterhaupt abfallend, Schläfenschuppen vorgewölbt. Pupillen weit, beim Weinen geringe Asymmetrie zu Ungunsten der linken Seite. Die Stimme hat einen eigenthümlichen Klang.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Lebhaftes Grimassiren und grosse Beweglichkeit der Extremitäten. Ziemlich starke, aber wechselnde Spannungen in allen Extremitäten, die Arme indess schlaffer als die Beine. Gewisser Widerstand auch gegen Bewegungen des Kopfes. Der Thorax flachgedrückt, die Athmung abdominal.

Die linke Hand wird meist mit gespreizten Fingern in starker Pronation gehalten. Auffällig ist die häufige Dorsalflexion der Hände, besonders der linken. Die Beine steif in Extension, Zehen meist gespreizt.

Beim Aufstellen tritt starkes Aneinanderpressen der Beine durch Contractur der Adductoren auf. Bei Gehversuchen werden die Beine gekreuzt, die Füsse auf die Zehenballen aufgesetzt, dabei die Zehen gespreizt, im Knie wird übermässig gehoben.

Das Relief der Muskeln sehr gut ausgebildet, die Consistenz derselben derb. Die Patellarreflexe gesteigert.

Stuhlverstopfung.

H. Uebergänge zur bilateralen Hemiplegie.

XXXVIII. Marie Kuba, 4 Jahre. Das jüngere von zwei Kindern, von denen das erste einige Tage nach der Geburt gestorben ist. Die beiden Schwangerschaften folgten aufeinander, ohne dass die Menstruation dazwischen eintrat. Frühgeburt, der 3—4 Wochen fehlten. Soll angeblich Alles verstehen, manche Worte sprechen und intelligent sein. Kann nicht gehen und stehen, nicht sitzen und den Kopf nicht halten. Zwischen 3 und 5 Monaten Fraisen, seither oft schwache Anfälle. Der Zustand ist sich immer gleich geblieben.

Status praesens. Steil abfallendes Hinterhaupt, kleine niedrige Stirne, stark vorgewölbte Temporalgegenden. Die Augen häufig in die rechten Winkel eingestellt, doch gehen sie auch nach links, das linke Auge am seltensten. Das Kind scheint Sehstörungen zu haben, deren genauere Natur sich nicht eruiren lässt. Ausserdem beim Fixiren Strabismus convergens alternans. Die Pupillen gleich, reagiren auf Licht.

Die oberen Extremitäten stark hypertonisch. Die Bewegungen der Hände sehr langsam, ataktisch, mit Hyperextension im Handgelenk und gespreizten Fingern. Ist nicht im Stande, etwas in der Hand zu halten.

Das Abdomen und der Thorax gespannt und eingezogen. In den Nackenmuskeln die Starre sehr gering, die Nackenmuskeln dünn, der Kopf fällt auf die Brust herab.

Die Beine in Extension, in allen Abschnitten starr, die Kniee fest aneinandergepresst. Die Muskeln nicht sehr dick, aber knochenhart. Aufstellen unmöglich.

Patellarreflexe sehr lebhaft.

Das Kind scheint zu hören, reagirt lebhaft auf Stiche. — Mitunter Enuresis nocturna.

XXXIX. Markus Rand, 4 Jahre. Mit 7 Monaten geboren. Neuntes Kind, die anderen bis auf das erste gestorben. Die Mutter war während der Schwangerschaft sehr schwach. Mit 7 Monaten Diarrhoe und Convulsionen, welche sich einige Wochen lang wiederholten. Mit 14 Monaten Pneumonie. Mit 2 Jahren begann das Kind zu sprechen; zum Sitzen, Gehen und selbstständigen Essen ist es nicht gekommen.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Status praesens. Kind von apathischem Gesichtsausdruck, mit Epikanthus und Phimose behaftet. Es weint viel und ist unbändig. Stirne schmal, stark gewölbt, Hinterhaupt flach.

Die oberen Extremitäten in Beugecontractur, links stärker als rechts. Die unteren Extremitäten gestreckt, extreme Adductorenspannung, Spitzfussstellung, gleichfalls links stärker. Beim Aufstellen Kniee gebeugt, aneinandergepresst, steht auf den Fussspitzen.

XL. Otto Hofmeister, $5^1/_2$ Jahre. Letztes Kind von vieren. Geburt normal.

Mit 2 Jahren die ersten Fraisen, die sich seither alle 2—3 Monate wiederholen. Seit $1^1/_2$ Jahren Schwäche der Arme, seit $1^1/_2$ Jahren Contractur der Beine. Schielen seit 2 Jahren. Das Kind hat nie gesprochen, lässt Alles unter sich.

Status praesens. Vollkommen flaches Hinterhaupt, widerspruchsvolle Gesichtsmimik. Der Ausdruck des Weinens kommt nicht zu Stande. Strabismus convergens alternans. Beide Augen vermeiden es, sich in die äusseren Winkel einzustellen. Das Kind folgt vorgehaltenen Gegenständen unter Nystagmus.

Es zeigt eigenthümliche, unter Spannung festgehaltene Zwangsstellungen der Extremitäten, die sich, ausgeglichen, sofort wieder herstellen. Der linke Arm zeigt die beste Beweglichkeit und die mindeste Neigung zu diesen Zwangsstellungen, auch keine Contractur. Der rechte Arm wird wagrecht nach aussen gerichtet gehalten, im Ellbogen gebeugt, der Handrücken ruht unter der Brustwarze an den Thorax angestemmt. Das Kind kann mit dieser Hand über den Thorax fahren, auch Fingerbewegungen machen. Erhält man diesen Arm abgezogen, so fällt die Hand im Gelenk schlaff herab und kann nicht vollständig aufgerichtet werden. Der rechte Oberschenkel stark gebeugt, adducirt und rotirt, so dass der innere Condylus nach oben steht. Der Unterschenkel quer über das Abdomen gelegt, Gestaltung des Fusses annähernd normal.

Beweglichkeit dieses Beines sehr gering.

Das linke Bein rechtwinkelig gebeugt, nach aussen rotirt, so dass der innere Condylus nach oben steht; Unterschenkel und Fuss herunterhängend. Die Stellungen dieses Fusses mit weniger Spannung festgehalten.

Alle Spannungen an den oberen Abschnitten der Extremitäten stärker als unten.

Sehr bedeutende Reflexsteigerung.

Das Kind weint auf Nadelstiche und wehrt sie mit allen Extremitäten ab.

Starke Rhachitis.

I. Allgemeine Chorea.

XLI. Bertha Fürst, 2 Jahre. Erstes Kind, Schwangerschaft und Geburt normal. Fraisen gleich nach der Geburt, dabei seien die linken Extremitäten steif gewesen; Anhalten derselben durch die ersten Wochen.

Status praesens. Kind sehr bleich, äusserst unruhig, sitzt auf, kann nicht stehen und gehen, spricht in unarticulirten Lauten. Strabismus convergens links, immer heiteres Wesen bei ganz abnormem Mienenspiel.

Die Extremitäten werden gleich gebraucht, Füsse und Zehen in beständiger Unruhe. Linke Gesichtshälfte etwas hängend.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Muskeln gut entwickelt, keine Hypertonie.

Lebhafte Reflexe, auf Nadelstiche gesteigerte Unruhe, kein Schreien.

3 Jahre später. Idiotisch und sehr ungeberdig.

Strabismus convergens. Uebermässig aufgerissener Mund. Linksseitige Facialisparese. Die Beine nicht hypertonisch, beide Füsse in Klumpfussstellung. Die oberen Extremitäten etwas schwer beweglich. Aufgestellt, stellt es sich auf die Zehenspitzen.

XLII. Friederike Piniel, 3 Jahre. Drittes Kind, rechtzeitige, normale Geburt. Erstes Kind an Pneumonie mit 3 Monaten gestorben; zweites Abortus von 6 Monaten, viertes Kind jetzt 4 Monate alt. Kind läuft nicht, hat mit 2½ Jahren angefangen, zu sitzen, beginnt erst jetzt, einige Worte zu sprechen. Es konnte früher den Kopf nicht halten, war immer mit den Füssen unruhig. Immer heiter, weint selten. — Fraisen mit 1½ Jahren und vor 10 Wochen.

Status praesens. Sehr stark querverengte Stirne (Stirnhöcker nahe beisammen), steil abfallendes Hinterhaupt. — Beiderseits Epikanthus, das rechte Ohr verbildet.

Kind fett, aber schlaff, sehr heiter, folgt dem Lichte, dabei leichter Strabismus convergens dexter. Beständiges Grimassiren, befühlt sich den Körper, knirscht mit den Zähnen.

Es kann sitzen, zeigt keinerlei Hypertonie, Rumpf und Arme sind vollkommen frei. Nur der linke Fuss zeigt häufig leichte Klumpfussstellung, die sich völlig ausgleicht. Beide Füsse und alle Zehen zeigen athetoseartige Reihen von Bewegungen, Beugung, Streckung und Spreizung. Beim Stehen werden die Beine nicht gekreuzt.

Eigenthümliche Mimik beim Lachen, krampfhafte Verziehung der rechten Ober- und Unterlippe.

Sensible Reflexe sehr lebhaft. Patellarreflexe mässig.

XLIII. Hedwig Ring, 3½ Jahre. Das zweite Kind, 3 Wochen zu früh geboren. Das erste, 6 Wochen alt, unter Convulsionen gestorben. Es spricht nicht, scheint auch Nichts zu verstehen, kann nicht aufsitzen u. s. w.

Convulsionen nicht angegeben. Hat Masern und Keuchhusten überstanden. Es soll sehr viel geschrieen haben, zwischen heiterer und zorniger Stimmung wechseln.

Status praesens. Wohlgebildetes Gesicht, etwas prognath. Undeutliche Gesichtsasymmetrie, geringer Strabismus convergens. Benimmt sich durchaus idiotisch. Auf Nadelstiche allmälig sich steigernde Unruhe, aber keine Abwehrbewegung, kein Schreien.

Auffällig durch grosse mimische Unruhe, grimassirt, verdreht die Hände, beisst sich in die Finger. Die Füsse häufig in Klumpfussstellung, die durch mannigfache andere Contracturstellungen abgelöst wird. Jede dieser Stellungen bleibt durch kurze Zeit bestehen. Die Zehen meist überbeugt und die grosse Zehe wechselt zwischen Beugung und Ueberstreckung.

Die Beine zeigen einen geringen Grad von Hypertonie. Das Kind greift nicht spastisch, aber mit einem eigenthümlichen Uebergang von extremer Dorsalflexion zur Beugung im Handgelenk.

Digitized by Google · Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Die Reflexe gering.

Unrein. Keinen Moment in Ruhe.

11 Monate später. Status idem. Seit 8 Tagen werden täglich zweimal Anfälle von Zuckungen in Armen und Beinen (immer nach dem Schlaf) bemerkt.

K. Bilaterale Athetose.

XLIV. Emilie Göbel, 2 Jahre. Zweites Kind, erstes an Lebensschwäche gestorben. Das Kind war viel krank, hatte nie Fraisen, Angaben über Geburt fehlen. Vor 3—4 Monaten fielen die Bewegungen der Hände und Füsse auf.

Status praesens. Schlecht genährtes Kind. Keine Hypertonie. Sprache, Intelligenz gut. Die Zehen und die Finger zeigen beim Sitzen fast beständig langsame athetoseartige Bewegungen, die Finger der rechten Hand stärker und constanter.

Patellarreflexe beiderseits sehr gesteigert.

XLV. Elisabeth Bern, $2^1/_4$ Jahre. Das Kind wird immer schwächer, kann nicht sprechen, nicht sitzen und nicht stehen. Erstes Kind, bei der Geburt ärztliche Hilfe nothwendig, scheintodt geboren, kam erst später zu sich und konnte wegen Trismus anfänglich nicht trinken, erst nach einem $^1/_4$ Jahr trank es leicht. Es soll angeblich Manches verstehen.

Status praesens. Rhachitis, Fontanelle 1 Finger weit offen, deutlicher Rosenkranz an den Rippen. Nicht unintelligenter Gesichtsausdruck. Der Mund immer offen gehalten. Die mimische Action der rechten Gesichtshälfte geringer. Die oberen Extremitäten zeigen eine ganz abnorme Schlaffheit, die willkürlichen Bewegungen der Finger von spastisch-choreatischem Charakter; in der Ruhe werden die Finger meist stark gespreizt gehalten, zeigen von Zeit zu Zeit athetoseartigen Wechsel der Stellung und eigenthümliche Verbiegungen. Die Spontanbewegungen rechts stärker.

Auch die unteren Extremitäten abnorm schlaff. Die Musculatur mässig entwickelt. Reflexe lebhaft. Das Kind kann sich nicht ohne Unterstützung aufstellen, knickt in den Knieen ein und presst sie gegen einander. Bei Gehversuchen (mit Unterstützung) werden die Oberschenkel gekreuzt.

Bei Nadelstichen wird das Kind unruhig, wehrt aber nicht local ab und schreit auch nicht.

Stuhlträgheit. Noch nicht rein. Adenoide Wucherungen im Rachen.

XLVI. Anton Kreibich, 3 Jahre. Aeltestes Kind, zwei spätere gestorben; erstes an Diphtheritis, zweites an Lebensschwäche. Zur rechten Zeit, in normaler Lage ohne Kunsthilfe geboren mit grosser Geburtsgeschwulst am Hinterhaupt. Hat bis zu 14 Monaten fast unausgesetzt geschrieen. Ob in den ersten Tagen Convulsionen, ist nicht zu eruiren, dagegen sind lang anhaltende Convulsionen mit 7 Monaten und mit 1 Jahre sichergestellt. Dieselben scheinen sich auch seither wiederholt zu haben. Mit 14 Monaten Morbillen, seither besseres Aussehen, ruhiger Schlaf und Aufhören der Convulsionen. Das Kind steht noch nicht, kann Nichts festhalten. Einzelne Lähmungen wurden nicht bemerkt.

Die Mutter soll während der Schwangerschaft grosse Aufregungen durchgemacht, an Mattigkeit und Verstimmung gelitten haben.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Status praesens. Körperlich gut entwickelt, besonders stramme Musculatur. Keine Schädelasymmetrie.

Das Kind zeigt gute Aufmerksamkeit, versteht Alles, spricht: „Ja", „Nein", „Papa!" „Mama!", reagirt auf Nadelstiche durch grosse Unruhe, wehrt mit richtiger Localisation ab, ist aber nur schwer und spät zum Weinen zu bringen, klagt auch nicht, wenn es sich angestossen hat.

Pupillen sehr weit, reagiren gut. Facialisinnervation symmetrisch. Mund weit offen stehend. Der Kopf ruht zumeist auf der Brust, auch auf der linken Seite. Grosse motorische Unruhe; die Arme zeigen keine Contractur, keine Zwangsstellungen. Das Greifen geschieht mit holperigen, die Richtung wechselnden Bewegungen und mit übermässiger Spreizung und Ueberstreckung der Finger beiderseits. Die Bewegungen der Arme sind aber mannigfaltig und uneingeschränkt.

Die unteren Extremitäten gleichfalls nicht hypertonisch. Die Füsse hängen in Varus-Stellung herab, die aber häufig spontan ausgeglichen wird. Am rechten Fuss sehr häufig Perioden von athetotischer Spontanbewegung, indem entweder die grosse Zehe allein langsame Beugung und Aufrichtung erfährt oder gleichzeitig die anderen Zehen zwischen Adduction und Abduction wechseln. Seltener ist Beugung der Zehen. Dasselbe, aber nicht so intensiv am rechten Fusse. Dazwischen längere Perioden von Ruhe an den Füssen, während die Unruhe des ganzen Körpers, die Stellungsveränderung der Arme kaum je aufhören. Aufgestellt, nehmen die Füsse Hakenstellung an, die sich später ausgleicht.

Die Patellarreflexe vorhanden, nicht sehr gesteigert. Sohlenreflexe vorhanden. Bauchreflexe lebhaft. Kremasterenreflexe beiderseits auf einseitiges Streichen. Sitzen schlecht, mit nach vorne überfallendem Kopf und gekrümmtem Rücken.

L. Spastische Chorea und Athetose.

XLVII. Marie Rehaček, 19 Monate. Siebentes Kind, sechs Geschwister gesund. Normale Geburt. Mit 3 Wochen angeblich Keuchhusten, Convulsionen mit Aufhebung des Bewusstseins durch 3 Tage. Das Kind kann erst seit einigen Monaten, aber nicht anhaltend sitzen, spricht und geht noch nicht.

Status praesens. Gut genährtes, entsprechend entwickeltes Kind von stupidem Gesichtsausdruck. Führt fast ohne Pause lebhafte Bewegungen mit dem Kopfe und den Extremitäten aus.

Kleiner Schädel, Pupillen gleich, von guter Reaction. Die rechte Gesichtshälfte wird etwas weniger innervirt.

Keine Lähmung; um einen Gegenstand zu ergreifen, führt das Kind eine Reihe von heftigen und übergrossen Excursionen aus. Beim Sitzen keine Hypertonie der Beine; wenn das Kind jedoch aufgestellt wird, tritt Streckcontractur der Beine auf. Die linken Extremitäten seltener und weniger ausgiebig bewegt als die rechten.

Auf Nadelstiche reagirt das Kind mit Zusammenfahren des ganzen Körpers, macht Abwehrbewegungen, weint aber nicht. Erst bei lange wiederholten Stichen macht es einen Ansatz zum Weinen, wird aber bald heiter.

XLVIII. Georg Scherer, 2 Jahre. Erstes Kind, normale Geburt, nicht asphyktisch, nie Convulsionen. Bedient sich seit jeher der linken Hand nicht ordentlich, läuft noch nicht, spricht aber sehr viel.

Status praesens. Kleiner Schädel, verengte Stirne. Aengstliches und mürrisches Benehmen. Linke Lidspalte enger, beim Weinen deutliches Hängen des linken

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Mundwinkels. Kopf durch Contractur des linken Sternocleidomastoideus etwas nach links geneigt. Mässige Contractur um den linken Ellbogen, Finger in Beugestellung. Gemeine hemiplegische Haltung des linken Armes. Beim Händezusammenschlagen wird die rechte Hand gegen die ruhig gehaltene linke geführt.

Patellarreflexe beiderseits gesteigert. Geringe Hypertonie der Beine. Unwillkürliche Ueberstreckung und Abduction der grossen Zehe links. Der rechte Fuss zeigt von Zeit zu Zeit eine Reihe von athetotischen Bewegungen, die sich als wiederholte langsame Beugungen der vier Zehen als Ganzes und als Wechsel zwischen Streckung, Beugung und Abduction der grossen Zehe beschreiben lassen. Dabei wird der äussere Fussrand abwechselnd gesenkt und gehoben. Gelegentlich Zuckungen in der linken Gesichtshälfte.

XLIX. Victor Höfner, $2^3/_4$ Jahre. Neuntes Kind, fünf gestorben, eines an Meningitis, die anderen an acuten Krankheiten. Um einen Monat zu früh geboren. Mit $1^1/_2$ Jahren gegangen, geht aber noch immer schwerfällig. Mit 3 oder 4 Monaten einen Tag Fraisen, immer viel geschrieen. War viel kränklich, ist reinlich, hört und versteht, spricht aber noch kein Wort.

Status praesens. Spuren abgelaufener Rhachitis. Pupillen sehr weit, Bulbi etwas vorstehend, kein Strabismus.

Aengstliches, aber intelligentes Benehmen. Mund offenstehend. Wechselnde, aber sehr deutliche Spannung im Nacken und an den oberen Extremitäten, die sich bei länger fortgesetzten Bewegungsversuchen sehr steigert. Bedient sich der Hände geschickt, greift nicht ataktisch.

Die unteren Extremitäten zeigen nur sehr geringe Spannung, dafür Athetose. Der rechte Fuss hängt häufig in nicht extremer Equinovarus-Stellung herab, die nur spastisch gehalten und zeitweilig aufgehoben wird. Von Zeit zu Zeit langsame wechselnde Bewegungen an beiden Füssen, oft gleichzeitig, die in wiederholter Aufrichtung der grossen Zehe, Beugung der ganzen Fussspitze, Seitenbewegungen der Füsse bestehen. Dazwischen lange Pausen.

Reflexe lebhaft, Muskeln derb. Beim Stehen Oberkörper nach vorne gebeugt. Gang breit und langsam, aber gut.

L. Rudolf Skwor, $3^1/_2$ Jahre. Mit 7 Monaten geboren. Früher hier an Rhachitis behandelt worden. Spricht viel, versteht nicht Alles.

Status praesens Körperlich ziemlich gut entwickelt, von heiterem Gesichtsausdruck, sehr aufmerksam auf Alles, spricht sehr deutlich und reichlich.

Schädel im Ganzen klein, hoch, mit ziemlicher Stirnwölbung, vollständig steil abfallendem Hinterhaupt.

Pupillen mittelweit, von guter Reaction.

Obere Extremitäten zeigen keine Lähmung, keine Hypertonie, eine sehr erhebliche Ueberstreckbarkeit in allen Gelenken (Rhachitis). Die Beine zeigen wechselnde, zeitweilig sehr bedeutende Hypertonie. Die Musculatur derselben sehr kräftig. Patellarreflexe hochgradig gesteigert.

Das Kind ist mit den Beinen sehr unruhig, führt mit ihnen ohne Pause die mannigfaltigsten Bewegungen aus.

Gehen, Stehen?

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

LI. Hugo Breier, $2^1/_2$ Jahre. Keine Anamnese.

Das Kind kann weder gehen noch sitzen oder stehen, es spricht nicht, soll aber ziemlich intelligent sein.

Status praesens. Gut genährtes Kind, vortrefflich entwickelte, derbe Musculatur. Es zeigt allgemeine Hypertonie, die an den Beinen nicht zu überwinden ist. Im Gesichte bei den sehr lebhaften mimischen Bewegungen die rechte Seite stärker verzogen. Mit allen Extremitäten sehr unruhig, die Bewegungen erfolgen mit zuckungsartiger Raschheit. Zum Greifen bedient das Kind sich stets der linken Hand, hilft mit dieser Hand auch immer der rechten nach. Die rechte Hand zeigt Spontanbewegungen mit excessiver Fingerspreizung.

Die Beine werden meist in halber Abduction und Beugung gehalten, die Füsse unaufhörlich hin und her bewegt. Unterstützt, geht er mit überkreuzten, im Hüfte und Kniegelenk gebeugten Beinen. Die Musculatur der Beine besonders derb. Patellarreflexe nicht zu prüfen.

Unbändige Abwehrbewegungen gegen jede Berührung.

4 Jahre. Schwangerschaft und Geburt normal. Im Alter von 6 Wochen durch 14 Tage Schreien, dann wurde die Steifigkeit bemerkt. Besonders als er 1 Jahr alt war, fiel es der Mutter auf, dass er am ganzen Körper steif sei, weder Kopf noch Hände und Füsse ausgiebig bewegen könne.

Im Alter von 13 Monaten (nicht früher) ein Fraisenanfall, der sich nach Monaten wiederholte. Mit $3^1/_4$ Jahren begann er zu sprechen, spricht aber sehr unvollkommen, sitzt unsicher, geht nicht.

Status praesens. Sprache explosiv, krampfhaft stotternd, von ausgiebigen Mitbewegungen begleitet. Grosse Unruhe der Haltung, die sich oft durch Seitenwendung und Beugen des Kopfes kundgibt. Er blickt häufig mit gesenktem Kopf und gehobenen Bulbi. Die Augenbewegungen geschehen nach rechts sehr gut, nach links nur flüchtige Einstellung Pupillen weit, links weiter, Reaction träge.

Keine Asymmetrie des Schädels, häufiges Vorstrecken der Zunge, Speichelfluss.

Bei intendirten Bewegungen steigert sich die allgemeine Unruhe. Die Arme zeigen eine geringe Hypertonie, die sich zeitweise verstärkt, am deutlichsten um die Ellbogen. Die linke Hand bewegt sich frei, beim Greifen mit der rechten übermässige ataktisch-spastische Bewegungen. Die Musculatur der Arme gut entwickelt.

Die Beine aneinander gepresst durch sehr starke Contractur der Adductoren, die Kniee meist halb gebeugt. Widerstand gegen völliges Ausstrecken. Auch die Sprunggelenke starr. Häufige Zehenspreizung.

Patellarreflexe nur links zu erzeugen.

Sensible Reflexprüfung wird durch Zuckungen im ganzen Beine beantwortet.

Mitunter tonische Spannung im Facialisgebiet beiderseits, Verziehung der Unterlippe. Cutis marmorata.

$5^3/_4$ Jahre. Hat sich seinem Alter entsprechend entwickelt. Gelbliche Gesichtsfarbe, mässig kräftige Musculatur. Augen normal. Intelligenz soll gut, Charakter gutmüthig sein. Beim Sprechen lebhafte mimische Action im Gesichte, gute Articulation, aber spastisches Stottern und ausgiebige Mitbewegungen von Seiten des Kopfes. Er isst mit der linken Hand, die Bewegungen der rechten Hand sind mehr spastisch, ungeschickt.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Die Hypertonie der oberen Extremitäten geringer, die der unteren excessiv. Es kann allein sitzen, wobei die Kniee etwas gebeugt und aneinander gepresst sind. Geht charakteristisch mit gekreuzten Knieen und Spitzfüssen.

Zeigt grosse Unruhe im Sitzen, beständige Seitenwendungen und Neigungen des Kopfes, auch Zuckungen in den Schultern. Bei Nadelstichen Steigerung der allgemeinen Unruhe.

LII. Anton Weichselbaum, 5 Jahre. Letztes Kind von fünf, Schulterlage, schwere Geburt, asphyktisch zur Welt gekommen. Konnte die ersten 2 Jahre den Kopf nicht halten, liess ihn nach rückwärts fallen. Anfälle von Athembeschwerden, aber gewiss keine Convulsionen. Hat erst vor Kurzem begonnen, zu sprechen, kann nur wenige Schritte gehen, ohne zu fallen. Soll Alles verstehen, war immer sehr zornig und unruhig, was sich jetzt etwas bessert.

Status praesens. Der körperlichen Entwickelung nach etwas unter seinem Alter, von ganz intelligentem Gesichtsausdruck. Stirne niedrig, biparietaler Durchmesser vergrössert; Hinterhaupt ganz steil abfallend.

Unaufhörliche Unruhe, die nicht einzelne Muskelgruppen, sondern den ganzen Körper betrifft, in besonderem Grade sind die Muskeln des Nackens und der Schultern betheiligt, dann Rumpf und Zehen. Die Bewegungen sind nicht heftig, machen keinen eckigen Eindruck.

Constante Spannung des Nackens besteht nicht, dagegen ist der rechte Arm nach allen Richtungen schwer beweglich, zeigt deutliche, aber überall überwindbare Hypertonie in allen Gelenken. Dieser Arm ist im Ellbogen ausgestreckt, sogar überstreckt, die Finger zumeist gebeugt. Unterstützt sich beim Sitzen mit der linken Hand. Greift mit der rechten Hand deutlich spastisch-ataktisch, mit der linken besser. Das rechte Bein zeigt eine mässige Starre, das linke einen höheren Grad. Am linken Bein ist die Unruhe am grössten. Reflexe nicht sehr gesteigert. Kein Fussphänomen. Stellt sich ungeschickt, zuerst auf die Zehenspitzen, bei deutlicher Spreizung der Zehen und starker Ueberstreckung im Knie.

Wird leicht zornig, localisirt Nadelstiche richtig, weint aber schwer.

LIII. Marie Hora, 7 Jahre. Das erste von zwei Kindern, Zangengeburt, nicht cyanotisch. Das geistige Zurückbleiben schon im Säuglingsalter bemerkt. Begann mit 2 Jahren zu laufen und zu sprechen, spricht aber noch immer sehr undeutlich und wenig geläufig. Von Krankheiten nur Varicellen im letzten Jahre überstanden. Seit 4 Jahren bemerken die Eltern eigenthümliche Fingerbewegungen, wie beim Clavierspiel, an beiden Händen, die sich bei Erregung steigerten und auch im Schlafe fortdauerten. Die Mutter sei sehr nervös gewesen.

Status praesens. Kleiner Schädel, leichter Strabismus convergens. Keine motorischen Phänomene. Das Kind ist von geringer Intelligenz, spricht undeutlich, kommt einfachen Aufforderungen meistens nach. Patellarreflexe erhalten.

Nadelstiche bringen das Kind nicht zum Schreien.

Die angegebenen Fingerbewegungen hier nicht beobachtet.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

III.

Tabellarische Zusammenstellung der 53 vorstehenden Beobachtungen.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Digitized by Google
Original from
UNIVERSITY OF MICHIGAN

IV.

Allgemeine Charakteristik der beschriebenen Fälle.

Zu Anfang meiner Sammlung von cerebralen Diplegien stelle ich 12 Fälle, welche das Bild der „allgemeinen cerebralen Starre“, das uns aus *Little's* Beschreibung bekannt ist, in seiner reinsten typischen Form zeigen. Nichtsdestoweniger ist dieses Bild ein mannigfaltiges und gleicht kaum ein Fall gänzlich dem anderen. Der Grad der Starre selbst ist ein wechselnder, hie und da ist er als „enorm“ bezeichnet, d. h. es ist den Kräften des Untersuchers kaum möglich, die Oberschenkel oder Kniee des Kindes von einander zu trennen, dessen Kopf seitlich oder nach vorne zu bewegen u. dgl. Diese höchsten Grade von Rigidität steigern sich in der Regel reflectorisch, wenn man das Kind eine Weile gehandhabt hat; es erscheint dann wie aus einem Stücke und kann von jeder Zehe aus als Ganzes gewendet werden. Für alle Fälle dieser Gruppe gilt aber, dass solche Rigidität an den Beinen stärker und constanter ist als an den Armen.

Ueber den Grad der willkürlichen Beweglichkeit dieser starren Extremitäten ein Urtheil zu gewinnen, wird dem Untersucher, besonders bei den jüngeren Kindern, nicht immer leicht. Man ist darauf angewiesen, das Kind eine Weile zu beobachten. In einer Reihe von Fällen merkt man dann, dass die Arme des Kindes fast constant oder doch vorwiegend in eigenthümlichen Stellungen gehalten werden, die sie zwar zu Zwecken der Intention ohne Schwierigkeit verlassen können, in welche sie aber zurückkehren, sobald die Intention erreicht ist. Die Leichtigkeit, mit der diese Haltungen aufgegeben werden können, scheidet sie von den Contracturstellungen; sie entfernen sich auch möglichst von der Contracturstellung der gemeinen Hemiplegie in ihrer Erscheinung: bei ihnen überwiegen Abduction, Extension und Supination, wie bei der letzteren Adduction, Beugung und Pronation. Ich habe diese wenig beschriebenen Stellungen „Zwangsstellungen“ genannt, die auffälligste derselben (I, VI, X, XI) habe ich als „Anbetestellung“ bezeichnet, nach einer gewissen Aehnlichkeit mit der Hal-

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

tung der vorderen Fusspaare bei der „Gottesanbeterin" (Mantis religiosa). Man gewöhnt sich, in diesen Haltungen etwas für die Krankheitsform Pathognomonisches zu finden; man kann sich auch nicht enthalten, sie als ganz besonders unbrauchbar, unlogisch zu bezeichnen. Es sind gerade diejenigen Stellungen der einzelnen Abschnitte der Extremität gegen einander, welche einen zweckmässigen Gebrauch des ganzen Gliedes ausschliessen. An den Beinen vermisst man natürlich eine solche Mannigfaltigkeit der Haltung; sie liegen entweder in allen Gelenken starr extendirt oder sind an den Leib gezogen und in den Knieen gebeugt.

Von den 12 Kindern dieser Gruppe, deren Alter zwischen 9 Monaten und 10 Jahren variirt, kann nur eines gehen, das älteste (X), geht aber noch ungeschickt, mit gebeugten Knieen und nach vorne geneigtem Oberkörper. Von zwei anderen ist notirt, dass sie sitzen können; Fall VII, 3 Jahre alt, sitzt schlecht, d. h. mit gekrümmtem Rücken und hängendem Kopf, Fall XI, ein 9jähriges Mädchen, sitzt seit ihrem sechsten Jahre, kann aber der Stütze dabei nicht entbehren. Alle diese Kinder lassen sich aufstellen, wenn man sie unter den Armen unterstützt. Sie verhalten sich dabei in einer Weise, die in den Tabellen als charakteristisch bezeichnet ist, d. h. die Beine werden noch steifer als sie vorhin waren, die Oberschenkel werden überkreuzt oder dafür die Kniee an einander gepresst, die Fersen werden erhoben, so dass das Kind die ersten Momente auf den Zehenspitzen steht, und erst allmälig wird in einer Reihe von Fällen die Sohle auf den Boden aufgesetzt. Vielleicht bietet gerade dieses Verhalten beim Aufstelle einen der besten Unterschiede gegen die bilaterale Hemiplegie, denn wenn man nach dem Benehmen bei halbseitiger Lähmung urtheilen darf, müsste ein solches bilateral gelähmtes Kind nicht aufzustellen sein, d. h. es würde in den Knieen einknicken.

Aehnlich unbefriedigend zeigt sich bei den Fällen dieser Gruppe eine andere motorische Gehirnleistung, die Beherrschung der articulirten Sprache.

Von den 12 Fällen sind wenigstens acht im sprachfähigen Alter; von diesen acht spricht aber nur eines (IX) deutlich und reichlich, zwei andere (VII und XII) sprechen einige Worte: „Papa", „Mama", die übrigen sind motorisch sprachlos, wenngleich bei zweien bemerkt ist, dass sie die Sprache ihrer Umgebung verstehen.

Das zweite Moment, welches neben der Beeinträchtigung der Motilität die Aufmerksamkeit des Untersuchers auf sich zieht, ist der Zustand der Intelligenz bei diesen Kindern. Leider bietet die Beurthei-

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

lung derselben bei ein- oder mehrmaliger Vorstellung des Kindes grosse Schwierigkeiten. Man ist hier auf dreierlei angewiesen: auf die Angaben der Mütter, die bei leichten Fällen zu günstig aussagen, auf den Eindruck, den die Mimik des Kindes und sein Benehmen in der fremden Umgebung dem Untersucher macht, eine Methode, die leicht zu allzu ungünstiger Beurtheilung verführt, und auf das Verhalten des Kindes, wenn man seine Aufmerksamkeit durch Licht- und Schallreize erregt, ein Verfahren, welches natürlich zu keiner genaueren Kenntniss des Geisteszustandes führt. Je jünger das untersuchte Kind ist, desto weniger kann man auch über dessen Intelligenz und deren muthmassliche Entwickelung aussagen.

Wenn man nun aus leicht ersichtlichen Gründen in dem Grade der Intelligenzhemmung ein Maass für die Schwere des Falles sucht, so kann man bereits aus dieser ersten Gruppe ersehen, dass die beiden Hauptsymptome der allgemeinen Starre — Rigidität und Schwachsinn — keine proportionale Beziehung zu einander einhalten. Der einzige Fall, dessen Intelligenz und Sprachfähigkeit in dieser Gruppe ausser Frage steht, Fall IX, zeigt gleichzeitig den höchsten Grad von Starre, der hier verzeichnet ist. Wir werden dieses wichtige negative Ergebniss auch für spätere Erörterungen im Auge behalten.

Da wir gehört haben, welche Aetiologie *Little* den Fällen von allgemeiner Starre zusprach, wird es sich empfehlen, einen Blick auf die ätiologischen Rubriken dieser 12 Fälle zu werfen. *Little's* Aetiologie, die asphyktische Geburt, findet sich hier viermal (I, IV, V, XI) ein ähnliches, nämlich die protrahirte, wiewohl nicht asphyktische Geburt, wie sie beim ersten Kinde häufig ist — ein Moment, auf das, *Ross* aufmerksam gemacht hat — ferner noch in drei Fällen (III, VII, VIII). In vier anderen Fällen ist dagegen die Geburt ausdrücklich als leicht oder normal angegeben, und zu diesen Fällen gehören gerade die am schwersten betroffenen Kinder, die Mikrocephalin II und das 10jährige Kind XII, das als fast idiotisch bezeichnet ist. Wir werden so darauf aufmerksam, dass noch andere Aetiologien als die von *Little* angegebene Beschädigung bei der Geburt an der Production der allgemeinen Starre betheiligt sein mögen. Für diese schwersten Fälle II und XII muss man wohl intrauterin wirkende Ursachen annehmen; für den Fall VII, der ein Erstgeborenes betrifft, ist vielleicht der Icterus der Mutter vor und während der Geburt als Ursache intrauteriner Erkrankung zu beschuldigen. Eine andere solche Ursache wird in dem Falle VI mit normaler Geburt geltend gemacht, es wäre eine psychische Erschütterung, der die Mutter während der Gravidität ausgesetzt

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

war. Wir werden späterhin an einem grösseren Material die Frage prüfen, ob solche mütterliche Einflüsse als ätiologische Momente anzuerkennen sind.

Wenn wir so durch die ersten Erwägungen dazu geführt werden, unter den Fällen von allgemeiner Starre eigentliche Geburtslähmungen und congenitale Lähmungen zu unterscheiden, so wollen wir auch sofort bemerken, dass die übrigen Symptome des Krankheitsbildes zu einer solchen Scheidung vorläufig keinen Anlass geben.

Ehe wir diese Gruppe verlassen, verlohnt es sich, dem Vorkommen der Convulsionen einige Aufmerksamkeit zu schenken. Es fällt auf, dass hier, wo die Asphyxie als ätiologisches Moment so sehr hervortritt, Convulsionen nach der Geburt nicht häufiger sind. Gerade bei den unzweifelhaften Asphyxien sind Convulsionen ausdrücklich verneint. Sie finden sich „gleich nach der Geburt und durch Monate wiederholt“ bei Fall IX, jenem Kinde mit ungeschädigter Intelligenz, das leicht geboren wurde, ferner bei dem nicht asphyktisch, aber während eines Icterus der Mutter geborenen Kinde VII, nur in Fall V sind Convulsionen nach der raschen, mit Cyanose erfolgten Geburt angegeben, die sich aber seither (22 Monate) nicht wiederholt haben. Die Convulsionen in Fall VI (Schreck in der Schwangerschaft) mit $1^2/_3$ Jahren sind vielleicht Fieber-Initialerscheinungen; bei Fall III, bei dem zwei Monate nach der Aufnahme das Initialstadium eines Exanthems beobachtet wurde, ist diese Auffassung unzweifelhaft.

Von den anderen Symptomen des Krankheitsbildes hebe ich noch hervor die Häufigkeit abnormer Schädelformen und abnorm kleiner Schädel — Fall II ist als eine hochgradige Mikrocephalie zu bezeichnen — und die Seltenheit des Strabismus (Fall X). So sehr ich mich ferner bemüht habe, in diese Gruppe nur reine Fälle von allgemeiner Starre aufzunehmen, so konnte ich doch nicht vermeiden, dass einzelne Fälle Andeutungen von Charakteren zeigen, welche bei anderen Gruppen als Hauptcharaktere wiederkehren. So findet sich bei VI und XII grosse allgemeine Unruhe verzeichnet, die nur graduell von dem verschieden ist, was ich sonst als „allgemeine Chorea“ benannt habe.

Bei Fall VI würde sogar die Hervorhebung von Grimassen, welche sich in der linken Gesichtshälfte abspielen, dazu auffordern, den Fall als Combination von allgemeiner Starre mit Chorea zu bezeichnen. In den Fällen VIII, X und XI finden sich Andeutungen von Parese, stärkere Beeinträchtigung der willkürlichen Beweglichkeit auf einer Seite, was sonst zur Absonderung der Gruppe *G* verwerthet worden

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

ist. In Fall X und XI tritt die Rigidität auch so sehr gegen constant festgehaltene Zwangsstellungen zurück, dass der Eindruck dieser beiden Kinder sich ziemlich von dem sonstigen der allgemeinen Starre entfernt und sich dafür dem der bilateralen Hemiplegie annähert. Die Fälle bilden eben Reihen und auch die aufgestellten Zwischenformen lassen sich nicht scharf von den typischen Formen sondern.

Ich verfolge nun die Variationen des Bildes der allgemeinen Starre, und zwar gegen die milderen, abgeschwächten Formen hin. Das Symptom, dessen Variation ich dabei im Auge behalte, ist die Starre, richtiger die Motilitätsstörung. Da aber, wie wir gehört haben, die Intelligenzstörung der Motilitätsstörung nicht parallel läuft, kann es zutreffen, dass ein leichter Grad von allgemeiner Starre sich andererseits als ein schwerer Grad von Schwachsinn oder als Idiotie darstellt.

Von diesen abgeschwächten Formen umfasst Gruppe *B* zunächst diejenigen Fälle, in denen die Rigidität nicht constant ist, sondern nur beim Anlassen oder Aufstellen hervortritt (XIII und XV), oder ihrer Intensität nach sehr wechselt (XIV), oder überhaupt sehr gering ist (XVI). Im Uebrigen sind diese Fälle so wenig von denen der vorigen Gruppe verschieden, dass ich für alle weiteren Zwecke der statistischen Bearbeitung die Sonderung aufgeben werde. Es ist vielleicht interessant, zu bemerken, dass in den beiden Fällen von wechselnder und geringer Spannung die motorische Coordination für Sitzen, Gehen und Stehen in der That besser entwickelt ist, während die beiden Fälle mit latenter Starre sich hierin nicht besser benehmen als die Fälle der Gruppe *A*. Fall XVI, der ein 9jähriges Kind betrifft, welches eine verzögerte Entwickelung nach asphyktischer Geburt hinter sich hat, erst mit 5 Jahren zu sprechen begann, jetzt noch schlecht spricht und in allen seinen Bewegungen den Eindruck von Schwerfälligkeit macht, der *Little* den Vergleich mit einem „tardigrade animal“ nahelegte, kann als ein gutes Beispiel von „abgelaufener allgemeiner Starre“ aufgefasst werden.

Mehr Rechtfertigung wird die Aufstellung der Gruppe *C*, der „unbestimmten“ Formen, bedürfen. Es sind dies idiotische oder hochgradig schwachsinnige Kinder mit verzögerter Entwickelung, die man in jeder Ambulanz viel häufiger findet als die Kinder mit gut kenntlicher allgemeiner Starre. Ich habe selbst eine sehr grosse Anzahl solcher Kinder gesehen und bedauere es jetzt, dass ich nur diese vier Fälle als Muster für die Sammlung verwerthet habe. Man kann sich natürlich fragen, mit welchem Rechte sich solche Fälle in einer Sammlung von cerebralen Diplegien finden, und ob denn die Con-

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

statirung des Schwachsinnes allein hinreicht, sie den anderen Fällen mit so charakteristischen motorischen Symptomen anzureihen. Die Antwort darauf wird lauten, dass zwar allerdings die Reihe der allgemeinen Starre an ihrem einen Ende in Schwachsinn ohne bemerkenswerthe motorische Symptome ausläuft, dass aber die Fälle dieser Gruppe ihre Zugehörigkeit zur allgemeinen Starre ausserdem durch ein ätiologisches Moment oder durch ein Rudiment der für die *Little*sche Krankheit charakteristischen Symptome bezeugen. Daneben gibt es andere Fälle von Idiotie, welche sicherlich nicht zur allgemeinen Starre zu rechnen sind, z. B. die cretinoide Form u. a.

So findet sich bei Fall XVII die *Little*'sche Aetiologie, asphyktische Geburt und noch gerade eine Andeutung von Schwerbeweglichkeit der Glieder. Dieselbe Andeutung findet sich auch bei Fall XX, wo für die Aetiologie eine mässig schwere primipare Geburt gegeben ist. Selbst diese beiden Momente fehlen noch in den zwei anderen Fällen, aber bei Fall XVIII erinnert das Sitzen und die Herstellung von Spitzfüssen beim Aufstellen an die allgemeine Starre, bei XIX findet sich neben der Idiotie nichts Anderes als constant eingehaltene Zwangsstellungen der Arme, wie sie bei der allgemeinen Starre vorkommen.

Das mag nun nicht sehr überzeugend wirken. Ich will aber durch die Aufstellung dieser Gruppe nur die Thatsache hervorheben, dass man in der Kinderklinik neben Fällen von Schwachsinn mit ausgesprochener allgemeiner Starre auch solche findet, in denen sich Schwachsinn mit einzelnen Stücken des Symptomcomplexes der allgemeinen Starre vereinigt.

Da der Schwachsinn und die verzögerte Hirnentwickelung eines der Hauptsymptome der allgemeinen Starre darstellt, da sich an dem einen Ende der Reihe deutliche allgemeine Starre ohne Schwachsinn vorfindet, wofür es an Beispielen nicht fehlt, so erscheint es nicht ungerechtfertigt, den Schwachsinn ohne deutliche allgemeine Starre an das andere Ende derselben Reihe zu stellen, wenn einzelne Züge des Falles die Verwandtschaft mit der allgemeinen Starre verrathen.

Wir betreten wieder sicheren Boden, wenn wir das Bild der *Little*'schen Krankheit nach einer anderen Richtung variiren und der Einschränkung folgen, welche die allgemeine Starre zu einer „paraplegischen“ macht.

In Gruppe *D* sind die Fälle zusammengestellt, die als Uebergänge von der einen zur anderen bezeichnet sind. Ich habe eingangs erwähnt, dass die Anerkennung der Zusammengehörigkeit der beiden

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Gruppen mit auf der Existenz dieser Formen ruht. Die Zuthat, welche diese Fälle von den rein paraplegischen sondert, gestaltet sich bei jedem Kinde etwas anders: Bei Fall XXI findet sich die Steifigkeit ausser an den Beinen noch am Nacken, die Arme sind frei; bei Fall XXIII ist es der ungemein grosse Unterschied in der Intensität der Starre am Oberkörper einerseits und an den Beinen andererseits, welcher diesem Falle das paraplegische Gepräge gibt; bei den beiden anderen Fällen sind allerdings nur die Beine starr, die Arme aber sind zwar frei von Starre, aber nicht von den anderen Zuständen, welche in Gruppe *A* die Starre ersetzen konnten. Bei XXIV werden sie ziemlich constant in gewissen Zwangsstellungen ohne viel Muskelspannung gehalten, bei XXII besteht die Neigung zu mobile spasms (siehe „Klinische Studie“) der Hände; sie werden abwechselnd geballt und verbleiben so durch längere Zeit, ein Phänomen, das man sonst häufiger an den Füssen zu sehen gewohnt ist. In allen übrigen Stücken sind diese Fälle offenbar den rein paraplegischen Formen anzuschliessen. Wir finden hier zum ersten Male die Aetiologie der Frühgeburt, die bei den Paraplegien im Vordergrunde steht (XXII und XXIII), und das ganze Bild zeigt bereits eine Milderung, wie sie der paraplegischen Starre im Gegensatze zur allgemeinen eigen ist.

Gruppe *E* umfasst dann die Fälle der vielbesprochenen paraplegischen Starre. Die kleine Sammlung (XXV—XXIX) zeigt zufällig mehr Mannigfaltigkeit der Formen, als man sonst bei paraplegischer Starre zu finden gewöhnt ist. Als reiner und typischer Fall wäre nur XXIX zu bezeichnen: ganz ungeschädigte Intelligenz, enorme Steifigkeit der Beine mit Reflexsteigerung, dabei die regelrechte Aetiologie der Frühgeburt. Dieser Fall wäre vor 10 Jahren von jedem Autor unbedenklich als Vorbild einer spastischen Spinalparalyse beschrieben worden. Die anderen Fälle machen ganz den Eindruck von gemilderter allgemeiner Starre. Ihre Aetiologie deutet auf leichte Verletzung bei der Geburt (XXV, erstes Kind, Geburt normal; XXVI, erstes Kind, Geburt protrahirt; XXVII, protrahirte Geburt). Störungen der Intelligenz sind in wechselnder Intensität vorhanden, die Verzögerung der cerebralen Coordinationsleistungen ist eine minder arge als bei der allgemeinen Starre. Convulsionen kommen unter den fünf Fällen zweimal vor, bei XXVI sehr bald nach der Geburt und im dritten Lebensjahre, bei XXVIII, dessen Aetiologie unbekannt ist, mit 6 Jahren im Verlaufe einer Pneumonie. Letztere kommen also vielleicht als Infectionsconvulsionen hier ausser Betracht.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Ich ändere nun die Richtung, nach welcher ich die Reihe der Krankheitsbilder von „allgemeiner Starre“ verfolge, und wende mich zu den schwereren Formen, die in den Gruppen *F, G, H* enthalten sind. Das Erschwerende ist hier das Hinzutreten einer mehr oder minder deutlichen halbseitigen Lähmung, welche am Arme ausgesprochener ist als am Beine und nicht selten auch eine Facialisparese einschliesst. Die Gruppen *F* und *G* bieten also den durchschnittlichen Eindruck einer Combination von Starre (allgemeiner in *G*, paraplegischer in *H*) und Hemiplegie; ein Arm wird wenig bewegt und in der Contracturstellung der gemeinen Hemiplegie gehalten, während die Beine sich nicht viel anders verhalten als bei den früheren Fällen; wenn das Kind aber gehfähig ist, bemerkt man, dass das dem gelähmten Arm gleichnamige Bein nachgezogen wird (XXXV). Die Unterscheidung beider Gruppen geschieht nur dadurch, dass bei Gruppe *F* (paraplegische Starre — Hemiplegie) der eine Arm ganz frei ausgeht, während er in Gruppe *G* an der allgemeinen Starre Antheil nimmt. Ich habe in der „Klinischen Studie“ angeführt, dass bei der cerebralen Hemiplegie das Bein der nicht gelähmten Seite häufig gleichfalls einen gewissen Grad von Starre und Reflexsteigerung zeigt. Dies ergäbe dann ein Bild, welches dem unserer Gruppe *F* ziemlich ähnlich ist. Wer die Unterscheidung machen will, der wird nachzusehen haben, ob an den Beinen Parese oder Starre überwiegt, insbesondere, ob sie beim Aufstellen die für die *Little*'sche Krankheit charakteristische Position annehmen. XXXI wäre ein solcher Fall, bei dem die Hemiplegie die paraplegische Starre in den Hintergrund drängt.

Im Ganzen schliessen sich die Fälle der Gruppe *F* doch der paraplegischen, die der Gruppe *G* der allgemeinen Starre an, so dass die Erschwerung der Motilitätsstörung durch die Hemiplegie in ihrer Bedeutung für das Krankheitsbild nicht überschätzt zu werden braucht. Von den drei Frühgeburten der beiden Gruppen fallen zwei (XXX und XXXI) in die Gruppe der Paraplegien, dagegen zeigt sich in den fünf Fällen der Gruppe *G* viermal die typische Aetiologie der asphyktischen oder sonst erschwerten Geburt. Wir werden auch für jede weitere statistische Bearbeitung Gruppe *F* mit der paraplegischen und Gruppe *G* mit der allgemeinen Starre vereinigen. Von Einzelheiten fällt uns auf, dass in diesen Gruppen *F* und *G*, welche unter acht Fällen siebenmal das ätiologische Moment der Asphyxie oder Frühgeburt (oder beide vereint, XXX, XXXIII) erkennen lassen, Convulsionen so selten verzeichnet sind. Der einzige Fall XXXVI, bei dem

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

nach der ersten Lebenswoche Convulsionen auftraten, die dann durch sechs Wochen anhielten, ist auch der einzige, bei dem die Geburt normal war und eine Aetiologie unbekannt ist.

Auch eine Erschwerung des Krankheitsbildes nach anderer Richtung bedingt das Hinzutreten der Lähmung zur Starre nicht. Die Intelligenz ist bei den Kindern dieser beiden Gruppen eher besser als bei der typischen allgemeinen Starre und die Entwickelung der motorischen Leistungen scheint wenigstens nicht stärker verzögert.

Wenn aber bei der allgemeinen Starre die Complication mit Lähmung auf beiden Seiten erfolgt, so ergeben sich Bilder, wie die der Fälle XXXVIII, XXXIX und XL (Gruppe *H*), die den Uebergang zur bilateralen Hemiplegie machen und, wenn die Lähmung beträchtlicher ist als die Starre, von ihr nicht mehr zu unterscheiden sind. Fall XXXVIII erinnert noch vorwiegend an allgemeine Starre; Thorax und Abdomen sind flach, wie gepresst, der Kopf sinkt auf die Brust und die Lähmung bezeugt sich an den Armen durch den stark spastisch-ataktischen Charakter der Handbewegungen, den man oft auch bei typischer allgemeiner Starre begegnet, an den Beinen aber durch weitgehende Einschränkung der willkürlichen Beweglichkeit. Fall XXXIX macht in weit höherem Grade den Eindruck der bilateralen Hemiplegie, da beide Arme in charakteristischer Contracturstellung verharren, dagegen verhalten sich die Beine des Kindes beim Aufstellen ganz wie bei allgemeiner und paraplegischer Starre. Beide Kinder sind Frühgeburten; wenn man sich aber an die Störungen erinnert, die sonst in Folge der Frühgeburt erübrigen, so muss man dem Verdachte Raum geben, dass die Frühgeburt hier nicht die Ursache der Abnormität ist, sondern dass vielmehr die abnorm angelegten Kinder auch zu früh geboren wurden. Auch Convulsionen, die, strenge genommen, nicht zum Bilde der Schädigung bei Frühgeburt gehören, sind bei diesen beiden Fällen vorgekommen und haben sich bei ihnen häufig wiederholt.

Fall XL erinnert uns gar nicht mehr an die allgemeine Starre, sondern muss als schwerer Fall von bilateraler Hemiplegie mit gewissen Besonderheiten gelten. Alle vier Extremitäten sind gelähmt, nur der linke Arm erfreut sich noch einer gewissen Beweglichkeit. Doch sind es nicht die gewöhnlichen Contracturstellungen, die man an den Extremitäten beobachtet, sondern eigenthümliche, für jedes Glied verschiedenartige Haltungen, die den Eindruck machen, als sollten die vier Extremitäten zu einer möglichst engen Verpackung zusammen-

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

gelegt werden (Fötalstellungen?)*). Auch der Verlauf dieses Falles ist ein anderer und steht in der ganzen Sammlung vereinzelt da. Die Geburt wird als normal bezeichnet, mit zwei Jahren brechen Convulsionen aus, als Zeichen des beginnenden oder erstarkenden Krankheitsprocesses, dann werden im Verlaufe der nächsten drei Jahre successive und allmälig die Arme und Beine ergriffen, wobei Convulsionen sich alle zwei bis drei Monate wiederholen. Also ein chronisch progressiver Verlauf mit Intelligenzabnahme und Fortdauer der Convulsionen, wie ihn *Richardière*[182]) (siehe „Klinische Studie") als charakteristisch für die Sclérose lobaire ansehen wollte.

Die in den letzten drei Gruppen enthaltenen choreatischen Formen habe ich zusammengestellt, je nachdem die Chorea das Bild beherrschte (Gruppe *I*), oder die Athetose ohne Starre (*K*), oder die Combination von Starre und Athetose in ihren verschiedenen Arten. Die Mannigfaltigkeit der hier möglichen Formen ist sehr gross und keineswegs durch die in der Sammlung enthaltenen Beispiele erschöpft. Auch muss ich hier jeden Fall für sich charakterisiren.

XLI betrifft ein Kind, das unmittelbar nach der normalen Geburt von Convulsionen befallen wurde, Strabismus convergens zeigt und im Alter von 5 Jahren als idiotisch bezeichnet werden darf; es zeigt ganz geringe Spannung an den Armen, an den Beinen aber unaufhörlichen Wechsel von weichen, in einander übergehenden Bewegungen, den man als Chorea bezeichnen kann. Daneben kommt es vor, dass die Füsse für einige Zeit Klumpfussstellung annehmen — mobile spasms —, wie ja das spastische Element bei den choreatischen Formen, die zu den Diplegien zu rechnen sind, niemals gänzlich fehlt. Die Chorea dieses Falles zieht besondere Aufmerksamkeit auf sich, weil sie auf den Unterkörper beschränkt ist; wo sie allgemein und leicht ist, übergeht sie in jenes Verhalten, das ich bei verschiedenen anderen Fällen als allgemeine Unruhe bezeichnet habe.

Fall XLIII zeigt diese Form der allgemeinen Unruhe, die man Chorea nennen darf, nur ist hier die Hypertonie an den Beinen, deren Endglieder wieder mobile Klumpfussstellungen annehmen, deutlicher. Fall XLII hat grosse Aehnlichkeit mit XLI, das Bewegungsübermaass betrifft wieder besonders die Beine, äussert sich aber an denselben durch jene gleichmässigen, fast rhythmischen Bewegungen, die man als athetotisch oder athetoid bezeichnet, so dass die vollständige Beschreibung dieses Falles lauten müsste: Allgemeine Chorea und Athetose

*) Einen Fall mit ähnlichen Zwangsstellungen bei einem Idioten hat z. B. *Mierzejewsky*[221]) beschrieben.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

der Beine. Die Intelligenz dieser Kinder, die Entwickelung ihrer Hirnleistungen ist eine schlechte, bei allen dreien findet sich Strabismus, so dass der durchschnittliche Eindruck der Fälle dieser Gruppe doch merklich von dem der nächsten Gruppe, der bilateralen Athetosen, abweicht.

Diese Gruppe zeichnet sich dadurch aus, dass die spastischen Phänomene auf ein Minimum eingeschränkt sind. In Fall XLV werden sie durch das Ueberkreuzen der Schenkel beim Aufstellen, in Fall XLVI durch die Bildung von Hakenfüssen bei derselben Gelegenheit und mobilen Pes varus im Sitzen vertreten. Fall XLIV ist in jeder Hinsicht typisch für die bilaterale Athetose. Kein ätiologischer Anhaltspunkt (ausser dass das Kind viel kränklich war), normale Intelligenz und Entwickelung, Ausbleiben von Convulsionen und Athetose der Finger und Zehen, auf einer Seite stärker, die, nachdem das Kind $1^1/_2$ Jahre alt war, bemerkt wurden.

Die Athetose der beiden anderen Fälle ist eine partielle, bei XLV nur an den Fingern, bei XLVI an beiden Füssen zu merken. In beiden Fällen sind ausserdem die Handbewegungen spastisch-ataktischer Natur, wie in dem Stadium der Erholung nach Hemiplegie (vgl. „Klinische Studie“). Das eine der Kinder ist auch asphyktisch geboren; bei dem anderen, dessen Mutter grosse Aufregungen während der Gravidität durchgemacht haben soll, sind Convulsionen verzeichnet.

Ganz besonders mannigfaltig sind die Formen, welche in der letzten Gruppe *H* als „spastische Chorea“ zusammengefasst sind. Da ist XLVII, ein Kind, das zunächst den Eindruck der allgemeinen Chorea macht; es zeigt keine Starre, so lange es sitzt; die Starre ist aber blos latent und tritt an den Beinen hervor, wenn man das Kind aufstellt. Ausserdem wird der eine Arm schlechter bewegt. Also: Allgemeine Chorea mit latenter Starre und einer Spur von Hemiplegie. Fall XLVIII zeigt einen geringen Grad von Starre an beiden Beinen bei einer schweren, linksseitigen Lähmung; das nicht gelähmte Bein ist aber überdies athetotisch: Athetose und Hemiplegie. Wir erinnern uns dabei an die „Mischformen“ aus der „Klinischen Studie“, bei denen der Arm spastisch afficirt war, das Bein athetotisch oder umgekehrt. Eine interessante und für die gegenseitige Beziehung von Athetose und Starre wichtige Form zeigt Fall XLIX. Das Kind erinnert durchaus an das Bild der allgemeinen Starre. Es ist eine Frühgeburt, spricht noch nicht mit $2^3/_4$ Jahren, bei ziemlich erhaltener Intelligenz, steht mit vorgebeugtem Oberkörper, geht breit und ungeschickt, Nacken und Arme zeigen einen wechselnden, aber deutlichen Grad

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

von Starre, nur an den Beinen, woselbst die Starre am stärksten sein sollte, findet man sie sehr geringfügig und dafür spielen beide Füsse in ruheloser Athetose. Die Athetose ersetzt hier die Starre an den Beinen*). Fall L, gleichfalls Frühgeburt, ist eigentlich eine paraplegische Starre; die Beine sind in wechselndem Grade hypertomisch, ausserdem aber choreatisch; wir dürfen annehmen, dass hier an der unteren Körperhälfte Starre und choreatische Unruhe einander in der Zeit ablösen.

Fall LI ist vielleicht der complicirteste der ganzen Sammlung. Allgemeine Starre und allgemeine Chorea bestehen hier, jedes deutlich ausgeprägt, neben einander, überdies besteht eine Hemiparese, welche nach der hier genau vorliegenden Anamnese nur eine primär choreatische genannt werden kann. Abermals die Combination einer allgemeinen Chorea mit einer diesmal spastischen Hemiplegie bietet Fall LII; die Starre ist hiebei durch das Verhalten beim Aufstellen bezeugt.

Fall LIII endlich, den ich als Anhang beigefügt habe, betrifft ein schwachsinniges Kind mit Strabismus und guter Motilität, bei dem die Eltern Athetose der Finger und Zehen bemerkten, die uns bei der Vorstellung entgangen ist; also, wenn man den Angaben der Eltern Glauben schenkt, eine bilaterale Athetose.

Werfen wir noch einen Rückblick auf die Aetiologie der choreatischen Fälle, so finden wir etwa in der Hälfte der Anzahl eine Aetiologie wie bei der allgemeinen Starre: Frühgeburt, asphyktische und protrahirte Geburt.

Ich hätte eine Eintheilung dieser Formen vorgezogen, je nachdem die choreatischen Erscheinungen primär oder im Ablaufe einer Lähmung aufgetreten sind, aber die anamnestischen Daten gestatteten diese Entscheidung nicht.

---

*) Analoge Fälle bei *Audry*[184]).

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

V.

Specielle Analyse der einzelnen Symptome.

Ich übergehe eine Reihe von Punkten, deren Bearbeitung bei den cerebralen Diplegien keine Ausbeute verspricht, die Fragen nach dem bevorzugten Geschlecht, der Körperseite, dem allgemeinen Gesundheitszustand, und wende mich sofort zur Behandlung der Aetiologie. In Betreff der Heredität bemerke ich wieder, wie in der „Klinischen Studie", dass das Material unserer Ambulanzen in Wien die ungünstigsten Bedingungen für eine Forschung nach hereditärer Belastung bietet. Was über hereditäre Einflüsse und familiäres Vorkommen sonst in der Literatur gefunden wird, will ich an anderer Stelle zusammentragen. Die Rubrik „Alter bei der Erkrankung", die bei den cerebralen Hemiplegien eine so grosse Rolle spielt, fällt bei den Diplegien nahezu aus. Dafür handelt es sich hier um die Frage, nach welchen Kennzeichen eine solche Affection als angeboren, bei der Geburt erworben oder extrauterin erworben anzusehen ist. Mit der Erledigung dieser Frage können wir uns erst später befassen.

a) Aetiologie.

Als „Aetiologie" sind in der tabellarischen Zusammenstellung meiner 53 Fälle verschiedene Momente angeführt. Einige davon sind „pränatal", beziehen sich auf den Zustand der Mutter während der Gravidität, als: Trauma, Krankheit, psychisches Trauma; die nächste Gruppe bezieht sich auf den Geburtsact selbst: Zwillingsgeburt, Frühgeburt, asphyktische Geburt, protrahirte Geburt beim ersten Kind; eine dritte Reihe von Momenten würde extrauterine Erkrankung, Schreck und Trauma enthalten; dieselbe ist aber in meiner Sammlung durch kein Beispiel vertreten. Alle diese Momente werden auch von den anderen Autoren über Kinderlähmung in Betracht gezogen; ich habe mich aber entschlossen, eine neue ätiologische Rubrik hinzuzufügen, nachdem es mir aufgefallen ist, dass die Kinder mit cere-

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

bralen Diplegien relativ häufig die letzten Stellen in einer Generationsreihe einnehmen, als siebente, neunte Kinder geboren worden sind.

Natürlich kommt es auch vor, dass bei einem Falle gleichzeitig mehrere solcher Momente concurriren, und zwar einerseits Momente aus verschiedenen Reihen, z. B.: Trauma der Mutter — Frühgeburt, Erkrankung der Mutter — Asphyxie, und andererseits Momente, die derselben Reihe angehören: Frühgeburt und Asphyxie. Da dieses Zusammentreffen nicht jedesmal ein zufälliges sein muss, verdient es Beachtung.

Ich werde in diesem Abschnitt zunächst annehmen, die angeführten Momente seien die wirklichen ätiologischen Factoren der cerebralen Diplegie und auf Grund einer solchen später zu prüfenden Annahme untersuchen, welche Eigenthümlichkeiten des Krankheitsbildes eine constante Beziehung zu den einzelnen ätiologischen Momenten erkennen lassen.

Ich finde nun unter den 53 Fällen 3mal keine Angabe über ätiologische Verhältnisse, 33mal irgend eines oder mehrere dieser Momente angegeben und 17mal die Einwirkung eines solchen Momentes ausdrücklich in Abrede gestellt. Also sind etwa zwei Drittel meiner cerebralen Diplegien mit Aetiologie versehen, ein Drittel ohne eine solche. Bei den cerebralen Hemiplegien gestaltete sich dieses Verhältniss umgekehrt: ein Drittel mit Aetiologie, gegen zwei Drittel ohne (vgl. „Klinische Studie", S. 62). Diese Differenz wird später ihre Erklärung finden.

Ich hätte mit Leichtigkeit die Zahl der Fälle ohne Aetiologie noch verringern können. Ich habe nämlich die Angabe „erstes Kind" nur dann positiv im Sinne eines ätiologischen Momentes angenommen, wenn ich dazu bemerkt fand: schwere oder protrahirte Geburt; denn es ist doch klar, dass das Moment der Erstgeburt nicht so bestimmt als Erkrankungsgrund angesehen werden kann wie eines der anderen allgemein anerkannten. Ferner habe ich Fälle, bei denen in der Rubrik „Aetiologie" nichts Anderes vermerkt stand als „spätes Kind", zu den Fällen ohne Aetiologie gerechnet. „Spätes Kind" ist nämlich offenbar ein pränatal wirksames Moment von derselben Art, wie ich es bei den Fällen „ohne Aetiologie" annehmen muss. Da die grösste Anzahl meiner Fälle ätiologische Factoren aufweist, die bei der Geburt zur Wirkung gelangen, so fällt meine Discussion der Aetiologie eigentlich mit einer Discussion der bei der Geburt wirkenden Ursachen zusammen und die Scheidung zwischen Fällen „mit" und „ohne Aetio-

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

logie“ deckt sich nahezu mit der Gegenüberstellung der bei der Geburt erworbenen und der congenital bestimmten Diplegien.

Man könnte nun den Anspruch erheben, die Zahl der Fälle „ohne Aetiologie“ sei noch weiter zu verringern. Bei vielen dieser Fälle findet sich nämlich die Angabe, im Alter von einigen Monaten bis zu 2 Jahren seien Convulsionen aufgetreten und hätten sich auch nach gewissen Zeiträumen wiederholt. Diese Convulsionen seien entweder selbst die Ursache der Diplegie oder sie bezeichneten doch das Einsetzen eines Krankheitsprocesses, der als Aetiologie zu würdigen sei. Wer diesen beiden Gesichtspunkten Rechnung trägt, wird in meiner Sammlung nur wenig Fälle „ohne Aetiologie“ übrig behalten.

Es ist nun möglich, dass in manchen meiner Fälle Convulsionen den Beginn eines — also von aussen eingedrungenen — Krankheitsprocesses in dem bis dahin gesunden Gehirn bedeuten, ähnlich wie es für viele Fälle von cerebraler Hemiplegie als unzweifelhaft gilt. Ich muss also zugestehen, dass unter den Fällen „ohne Aetiologie“ sich solche befinden, die auf Erkrankung in den ersten Lebensjahren zurückgehen. Da ich aber die Natur dieser Erkrankung nicht kenne, muss ich diese Fälle in ihrer Kategorie belassen. „Ohne Aetiologie“ will ja nichts Anderes sagen, als „ohne“ bekannt gewordene Aetiologie; an dem Vorhandensein ausreichender ätiologischer Momente auch für diese Fälle zweifelt ja ohnedies Niemand. Bei den cerebralen Hemiplegien sind wir, *Rie* und ich, nicht anders verfahren. Wo die Natur der mit Convulsionen einsetzenden Gehirnerkrankung unbekannt blieb, haben wir den Fall zu der Gruppe „ohne Aetiologie“ gestellt.

Ich werde mich aber dagegen sträuben, jeden Fall, in dem ich eine solche Anamnese von Convulsionen im dritten oder fünften Monat begegne, darum für einen Fall von erworbener Lähmung zu halten. Mit Bezug auf Ausführungen in der „Klinischen Studie“ wiederhole ich hier, dass ein solcher Fall ebensowohl ein congenitaler sein kann, bei dem der Krankheitsprocess erst nach mehreren Monaten extrauteriner Existenz so weit erstarkt ist, um sich durch Convulsionen und andere Symptome zu äussern. Wir kennen ja mehrere entschieden mitgeborene Nervenkrankheiten, die selbst in den ersten Lebensjahren nicht manifest werden: die *Friedreich*'sche Ataxie, die Myotonia congenita; wir dürfen ja an eine Luës hereditaria denken, wenn das Kind nicht unmittelbar nach der Geburt, sondern erst Monate später die ersten luëtischen Symptome zeigt. (*Kassowitz,* „Die Vererbung der Syphilis“.)

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Ich lehne es ferner mit Entschiedenheit ab, die Convulsionen selbst als eine Aetiologie der cerebralen Lähmung gelten zu lassen. Indem ich diese Ablehnung bereits in der „Klinischen Studie" aussprach, habe ich mich in Gegensatz zu *Osler* und *Sachs* (um nur die Neueren zu nennen) gebracht und *Sachs*[199]) hat in einer späteren Darstellung der cerebralen Kinderlähmung seinen Standpunkt zu vertheidigen gesucht. Er konnte sich dabei auf eine seither veröffentlichte Beobachtung von *Ashby*[235]) in Manchester stützen, die den Titel führt: „Convulsions as a cause of cerebral haemorrhage in early life" und einen Sectionsbefund enthält.

Indess auch Sectionsbefunde bedürfen der Deutung. Der Fall *Ashby's* betrifft einen 12jährigen Knaben, der nach etwas erschwerter Geburt bis zu 2 Jahren gesund war und sich normal entwickelte. Um diese Lebenszeit bekam er einen ersten epileptischen Anfall, der von den Eltern darauf zurückgeführt wurde, dass er eine halbe Stunde vorher „some crust of apple-pie" gegessen hatte. Zwei Wochen später ein zweiter, vorwiegend rechtsseitiger Anfall, nach welchem sich eine rechtsseitige Lähmung einstellte. Er hatte von da an ungefähr zwei Anfälle wöchentlich, bis zum Alter von 10 Jahren, die gewöhnlich mit Zuckungen im rechten Daumen begannen. Als ihn *Ashby* 12 Jahre alt sah, war die Hemiplegie in Besserung begriffen, das Kind litt aber an Tuberculose, der es bald darauf erlag. Bei der Autopsie fand sich eine grössere Cyste in der weissen Substanz zwischen Corpus striatum und *Rolando*'scher Spalte (auf dem Horizontalschnitt) links und mehrere kleinere Cysten rechts wie links in der weissen Substanz verstreut. Keine Sklerose der Hirnoberfläche, keine absteigende Degeneration des Rückenmarkes. Mikroskopische Untersuchung wurde nicht angestellt.

Es ist wahrscheinlich, sagt nun *Ashby*, dass im Alter von 2 Jahren bei diesem Kinde eine multiple Hämorrhagie stattgefunden hat, und dass eine der Hämorrhagien, wahrscheinlich die grössere, zuerst angeführte, die Ursache der Lähmung wurde. Er fährt fort: „Es scheint unzweifelhaft, dass die initialen Convulsionen die Ursache und nicht die Folge der multiplen Hämorrhagien waren." Man erwartet nun die Gründe für diese Behauptung. Es folgt aber nur der Satz: „Es ist kaum denkbar, dass diese multiplen Hämorrhagien durch eine Thrombose, Embolie oder Arteritis verursacht sein sollten; sie müssen vielmehr (they must presumably) der Effect einer plötzlichen Anfüllung der Venen in Folge von Asphyxie sein, wie sie im Anfall durch den Krampf der Athemmuskeln zu Stande kommt." Ich hoffe, Niemand

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

wird sich durch diese einen Beweis vertretende Mittheilung befriedigt finden. Vielmehr wird es naheliegen, anzunehmen, dass die multiplen Hämorrhagien dieses Falles, wie die anderer Fälle, ihre Ursache in einer der unbekannten Gefässerkrankungen des kindlichen Alters hatten, von denen *Sachs* selbst klagte, sie seien so wenig studirt.

Wenn aber die Hämorrhagien von den Convulsionen kamen, woher kamen die Convulsionen? Darauf gibt *Ashby* die bereite Antwort: „If my hypothesis concerning this case is correct, there was a series of reflex convulsions; due to some gastric disorder or dental irritation . . ." Schon in den einleitenden Sätzen von *Ashbg's* Arbeit war davon die Rede, dass ein Kind von stundenlangen Convulsionen befallen wird, „while cutting a tooth or in consequence of an indigestible meal". Also um die Herkunft der Convulsionen braucht man keine Sorge zu tragen, es sind Reflexconvulsionen von den Zähnen oder von einer schweren Mahlzeit.

Ich darf sagen, die Zahnconvulsionen sind von *Kassowitz* in dessen „Vorlesungen über die Kinderkrankheiten im Alter der Zahnung" (diese Beiträge N. F. 1) mit der diesem Autor eigenen Ueberlegenheit einer meisterlichen Logik als ein Stück angeerbten medicinischen Aberglaubens blossgestellt worden. Wo man sonst für ein krankhaftes Symptom Fieber, Diarrhoe, Schmerzen, die Ursache in dem nicht vorhandenen „Zahnreiz" suchte, da weist nach *Kassowitz* die unbefangene Beobachtung einen krankhaften Process nach, von dem sich diese Symptome in verständlicher Weise ableiten, eine Angina, einen Darmkatarrh in Folge unzweckmässiger Ernährung u. dgl. Wenn uns also für solche Convulsionen die Autopsie die organische Krankheitsursache nachweist, da werden wir uns gerne davor hüten, diese Veränderungen umgekehrt von den Convulsionen abzuleiten.

Ich denke, es wird mit den Convulsionen von einer schwer verdaulichen Mahlzeit nicht anders stehen. Ich verstehe wohl, dass dies die Aetiologie der Eltern war, wundere mich aber, dass *Ashby* sie zu der seinigen machen konnte. Convulsionen sind bei Kindern seltener als der Genuss von „apple-pie crust" und anderen schwer verdaulichen Dingen. Ein Kind, das von dem Genuss solcher Speisen Convulsionen bekommt, weicht in seinem Verhalten so sehr von anderen Kindern ab, dass die besondere Beschaffenheit seines Gehirnes und nicht die Wirkung der Speise das Interessante des Vorfalles wird. Es ist geradezu eine unheimliche Vorstellung, dass ein Kind in Folge einer nicht an einen unrechten Ort, sondern in den Magen gelangten Mehlspeise Convulsionen, in Folge dieser Hirnhämorrhagien und Lähmungen

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

bekommen und für sein Leben siech werden kann. Hoffentlich ist es ein Ammenmärchen ohne wissenschaftliche Begründung.

Es ist zu bemerken, die Vorstellung, die der Theorie von den Magenconvulsionen zu Grunde liegt, ist nicht die einer toxischen Wirkung, sondern die einer Entladung des Reflexes auf die sensible Reizung, vielleicht Dehnung der Magenwand. Wer sich in der Beobachtung neuropathologischer Thatsachen zu der Anschauung durchgekämpft hat, dass „functionelle" und organische Dinge hier meist recht fein säuberlich getrennt bleiben, wird gegen die von *Ashby* hergestellte Verkettung Einspruch erheben.

Ich will hier einer geheimen Ketzerei Ausdruck geben; ich glaube überhaupt nicht viel an Reflexepilepsie, d. h. an periodische, bleibende reflectorische Convulsionen, insoferne sie nicht der Hysterie angehören, deren stärkste Krämpfe bekanntlich niemals multiple Hämorrhagien zurücklassen. Doch ich kehre zu *Ashby's* Beobachtung zurück.

„Die Convulsionen begannen im rechten Daumen, was darauf hindeutet, dass die Cyste unter dem Armcentrum die erregende Ursache der Convulsionen war. Wenn dies richtig ist, so meine ich, haben die Reflexconvulsionen die hämorrhagischen Cysten im Gehirn erzeugt und die Anwesenheit dieser nun wieder ihrerseits die epileptiformen Anfälle hervorgerufen."

Also alle folgenden epileptischen Anfälle (zwei in der Woche durch acht Jahre = 832) waren nicht mehr im Stande, Blutungen zu erzeugen, nur der erste oder die beiden ersten waren dies im Stande. Man fragt sich vergebens, welchem Umstand sie dies verdanken, man hört nur, dass der zweite Anfall (zwei Wochen nach der Mehlspeise) besonders heftig war. Wenn diese Bevorzugung der ersten Convulsionen daher rührt, dass im Alter von 2 Jahren die Gefässwände weniger resistent sind als später, so müsste man einen ähnlichen Effect auch bei anderen Convulsionen des zartesten Alters erwarten. Oder es bestand in *Ashby's* Falle eine besondere Zerreissbarkeit der Gefässwände, dann will ich in dieser die Krankheitsursache sehen und kann selbst der zweifelhaften Gelegenheitsursache der Reflexconvulsionen entbehren.

Ich glaube, der Fall *Ashby's* erledigt sich auf diese Weise ohne Schwierigkeiten, er bleibt ein werthvoller Beitrag zur pathologischen Anatomie der cerebralen Kinderlähmung, beweist aber nicht im Geringsten, dass Convulsionen unbekannter Herkunft die Ursache von Hirnlähmungen werden können. Er kommt nicht in Betracht gegen das Argument der „Klinischen Studie", dass erwachsene Epileptiker

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Hunderte der schwersten Unfallsserien durchmachen können, ohne je eine Lähmung zu acquiriren, wenn sie dieselbe nicht aus der Kindheit mitgebracht haben. Er weist aber darauf hin, dass der Lehre, Convulsionen seien die Ursache von Lähmungen, Anschauungen zu Grunde liegen, welche die heutige Medicin zu überwinden beginnt*).

Ich wende mich nach dieser Abschweifung wieder zur Aetiologie und den an die Erörterung derselben geknüpften Fragen. Die erste derselben lautet, ob ein Zusammenhang zwischen der Krankheitsform (dem Typus) und den einzelnen ätiologischen Momenten festzustellen ist. Die nachstehende Tabelle, mit deren Hilfe diese Frage beantwortet werden soll, nimmt gleichzeitig Rücksicht auf frühe Convulsionen (bis zum dritten Monat), auf deren Wiederholung und auf später auftretende Convulsionen. Ferner auf das interessante Symptom des Strabismus. Die Zahlen jener Fälle, bei welchen mehr als ein ätiologisches Moment angegeben ist, sind unterstrichen, die Rubriken „spätes Kind“ (siebentes oder späteres) und „erstes Kind“ sind ausgefüllt, aber nicht als ätiologisch bedeutsam anerkannt, die Fälle mit mangelnder Anamnese finden sich durch Klammern ausgezeichnet unter der Rubrik „Keine Aetiologie“.

*) Ich möchte nicht in den Verdacht kommen, als wollte ich durch diese Bemerkungen auch den Werth der vortrefflichen Beiträge *Sachs'* herabsetzen, weil dieser Autor unserer „Klinischen Studie“ eine vielfach kleinliche Kritik hat zutheil werden lassen, welche überdies durch ihre Unterbringung in einem Vortrage der *Volkmann*'schen Sammlung auf allgemeine Verbreitung rechnen darf. Ich halte mich für berechtigt, mich hier und an anderer Stelle dieser Arbeit gegen *Sachs* zur Wehre zu setzen, bemerke aber dabei, dass ich fast in allen Hauptpunkten des Problems einer Meinung mit ihm bin. Ich will auch gerne annehmen, dass hie und da einmal die Lähmung durch die Convulsionen zu Stande gebracht wird, wenn man diesen Hergang wahrscheinlich machen kann. Dieser Streitpunkt ist ein untergeordneter. Ein wesentlicher Unterschied ist aber, ob Jemand überhaupt die Epilepsie als Zeichen eines organischen Hirnprocesses auffasst, wie ich es hier thue und wie es auch *Sachs* nach verschiedenen seiner Aeusserungen zu thun scheint; dann liegt es nahe, Epilepsie und Lähmung zumeist als beigeordnete Symptome desselben Processes aufzufassen, weil ja nicht daran zu zweifeln ist, dass dieser Process auch ohne Mitwirkung der Convulsionen die Lähmung erzeugen kann; oder ob Jemand an der Vorstellung festhält, dass die Epilepsie eine Neurose ist oder sein kann, d. h. in der rein functionellen Neigung besteht, motorische Entladungen, die aus irgend einer Ursache einmal aufgetreten sind, periodisch zu wiederholen. Auf diese tiefer greifende Differenz weist der Gedankengang in *Ashby's* Arbeit hin. Ich habe versucht zu zeigen, dass eine solche Auffassung Voraussetzungen nicht entbehren kann, die nach *Kassowitz* zum medicinischen Aberglauben gehören.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Tabelle A.

		Aetiologie									Convulsionen			Strabismus
		Keine	Mütterlich		Kind		Frühgeburt	Abnorme Geburt		Extrauterine Erkrankung	früh bis 3 Monat	spät	wiederholt	
			Psych.	Krankh., Trauma	spätes	erstes		protrahirte oder schwere	asphyktische					
A.	Allgemeine Starre	2, 9, 12 (10)	6	4, 7	1, 6, 9	3, 7	—	3, 8	1, 4, 5, 11	(10)	5, 9	2, 6 (7)	2, 7, 9	2, 10
B.	Leichtere allgemeine Starre	13, 15	—	(14)	—	—	—	—	14, 16	—	13, 14, 15	—	13, 14, 15	13, 14
C.	Unbestimmte Formen	18 (19)	—	—	·	20	—	20	17	—	18	19	19	18
G.	+ Hemiplegie	36	—	—	—	33, 34	33	33, 34	35, 37	—	36	33	36	33
H.	Uebergänge zur bilateralen Hemiplegie	40	—	(38) (39)	39	—	38, 39	—	—	—	38	39, 40	38, 40	38, 40
D.	Uebergänge zur paraplegisch. Starre	21, 24	—	—	24	—	22, 23	—	—	—	—	—	—	21
E.	Reine paraplegische Starre	25 (28)	—	—	—	25, 26	29	26, 27	—	—	26	—	26	26, 27
F.	+ Hemiplegie	—	—	30	31	—	30, 31	—	30, 32	—	—	—	—	31
	+ Chorea (Athetose)	—	—	—	—	—	50	—	—	—	—	—	—	—
I.	Allgem. Chorea	41, 42	—	—	—	—	43	—	—	—	41	42	41	41, 42, 43
K.	Bilaterale Athetose	44	46	—	—	45, 46	—	—	45	(44)	—	46	46	—
L.	Spastische Chorea (Athetose)	47, 48, 51	—	—	47 49	48, 53	49	53	52	—	(47) 49	51	49, 41	53

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Erörtern wir diese Tabelle nach den Krankheitsformen, so ergibt sich:

1. Allgemeine Starre = 28 Fälle, davon 2 unbekannt = 26 Fälle (*A*, *B*, *C*, *G*, *H*)

mütterliche Ursachen (allein) . . .	2 Fälle
Frühgeburt	2 „
Asphyxie, protrahirte Geburt . .	13 „
Frühgeburt und Asphyxie	1 Fall
keine Aetiologie	8 Fälle
	26 Fälle.

In der Aetiologie der allgemeinen Starre und ihrer Varietäten nimmt also die abnorm erschwerte Geburt weitaus die erste Stelle ein; sie findet sich bei der Hälfte der Fälle. Die Fälle ohne Aetiologie betragen hier weniger als ein Drittel ($^8/_{26}$).

2. Paraplegische Starre = 13 Fälle, davon 1 unbekannt = 12 Fälle (*D*, *E*, *F* und 1 Fall von L)

mütterliche Ursachen	— Fall
Frühgeburt	5 Fälle
Asphyxie etc.	3 „
Frühgeburt und Asphyxie	1 Fall
keine Aetiologie	3 Fälle
	12 Fälle.

In der Aetiologie der paraplegischen Formen nimmt dagegen das Moment der Frühgeburt die erste Stelle ein; es findet sich wieder in der Hälfte der Fälle. Ohne Aetiologie sind hier nur 3 Fälle = $^1/_4$.

3. Choreatische Formen = 12 Fälle (*I*, *K*, *L*)

mütterliche Ursachen	1 Fall
Frühgeburt	2 Fälle
Asphyxie	3 „
keine Aetiologie	6 „
	12 Fälle.

In der Gruppe der choreatischen Formen prävaliren dagegen die Fälle ohne Aetiologie, die hier wiederum die Hälfte der Gesammtzahl ausmachen.

Ich verkenne natürlich keineswegs, dass alle diese Zahlen zu klein sind, um den auf sie gestützten Ergebnissen massgebenden Werth zu verleihen, und werde sogleich berichten, welchen Weg ich

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

eingeschlagen habe, um sie auf ihre Verlässlichkeit zu prüfen. Auch habe ich mich gehütet, das kleine Material für diese statistische Bearbeitung allzu viel zu zerplittern. Ich meine aber, es wird nicht ohne Interesse sein, den umgekehrten Weg zu gehen und sich zu fragen, wie sich die einzelnen ätiologischen Momente auf die Krankheitsformen vertheilen.

a) Mütterliche Ursachen.

Psychische Affection der Mutter während der Gravidität findet sich als einziges ätiologisches Moment in 2 Fällen, 1 allgemeinen Starre und 1 bilateralen Athetose.

Trauma oder häufiger Krankheit der Mutter in 1 Falle als alleinige Ursache (Ikterus: Fall VII), in 2 (vielleicht in 5) Fällen neben anderen Momenten.

Alle diese Fälle sind als allgemeine Starre zu bezeichnen, bis auf einen, der eine mit Lähmung complicirte paraplegische Starre ist. Das concurrirende Moment ist in dem letzteren Falle Frühgeburt, in den anderen abnorm erschwerte Geburt. Man könnte demnach geneigt sein, der Erkrankung der Mutter blos einen indirecten ätiologischen Einfluss zuzugestehen, etwa in der Art, dass sie die Chancen der normalen Geburt verschlechtert.

b) Frühgeburt findet sich 11mal angegeben, und zwar:

bei allgemeiner Starre	3mal
„ paraplegischer Starre	6mal
„ Chorea	2mal
	11mal

Mehr als die Hälfte der Frühgeburten fällt also auf die paraplegischen Formen. Indess ist nicht zu vernachlässigen, dass die hier angeführten drei Fälle von allgemeiner Starre gerade den schwersten Formen entsprechen, bei denen die Lähmung am wenigsten zu verkennen ist. Wenn wir dieses Verhältniss bei weiterem Eindringen als thatsächlich bestätigen sollten, würde es uns eine gewisse, später zu erwähnende Deutung der Frühgeburt nahe legen.

c) Asphyxie oder erschwerte Geburt findet sich in 21 Fällen:

allgemeine Starre	14 Fälle
paraplegische Starre	4 „
Chorea	3 „
	21 Fälle.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Da die allgemeine Starre, welche hier zwei Drittel der Asphyxien für sich in Anspruch nimmt, von der Gesammtzahl der Fälle nur die Hälfte betrifft, so ergibt sich auch hier wieder die vorhin erkannte Beziehung zwischen dem Moment der erschwerten Geburt und dem Typus der allgemeinen Starre.

Von extrauteriner Erkrankung findet sich in der Sammlung kein sicherer Fall.

Von 11 Fällen (fast ein Fünftel) ist angeführt, dass sie erste Kinder betreffen. Aber nur 2mal fehlt dabei jedes andere ätiologische Moment (XXV und XLVIII), in den anderen Fällen sind solche Momente, deren ätiologische Bedeutung besser sichergestellt ist, vorhanden, und zwar sind es 2mal mütterliche Ursachen, die aus begreiflichen Gründen bei einer ersten Schwangerschaft leichter bedeutsam werden können als bei einer späteren, in den übrigen Fällen protrahirte und asphyktische Geburt. Die Bedeutung der Erstgeburt für die allgemeine Starre, die *Gowers*[61]) zuerst erkannt hat, liegt ja zumeist darin, dass sie in Folge der Enge der mütterlichen Wege das Zustandekommen einer protrahirten Geburt und einer asphyktischen Geburt erleichtert. Die 11 Fälle von Erstgeburt sind folgender Art über die Haupttypen der cerebralen Diplegien vertheilt:

allgemeine Starre	5 Fälle
paraplegische Starre	2 „
Chorea	4 „
	11 Fälle,

also vielleicht bei den choreatischen Formen gehäufter, als man erwarten sollte.

In 8 Fällen ($^{8}/_{53}$) konnte man das erkrankte Kind als ein spätes in der Generationsreihe bezeichnen. Es handelte sich um siebente bis elfte Kinder. In 3 dieser Fälle findet sich kein anderes ätiologisches Moment, in 2 anderen Frühgeburt und nur in 2 abnorm erschwerte Geburt. Dies wird verständlich, wenn man bedenkt, dass so spät geborene Kinder im Gegensatz zu den erstgeborenen günstigere Geburtsbedingungen vorfinden, und dass viele schwer gebärende Mütter überhaupt nicht zu einer so hohen Generationszahl gelangen. Es drängt sich aber hier eine andere Erwägung auf, in der die ätiologische Bedeutung dieses Momentes gelegen sein dürfte. Man hat Grund, anzunehmen, dass in vielen Ehen mit dem Alter der Ehegatten, der Erschöpfung des mütterlichen Organismus und vielleicht noch aus anderen Gründen die letzten Früchte der Generationsreihen ungünstigen intrauterinen Lebens- und Entwicke-

5*

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

lungsbedingungen begegnen. So hat der Familienarzt häufig Gelegenheit, zu beobachten, dass eine Generation, die mit rechtzeitig geborenen und gesunden Kindern beginnt, nach vier bis sieben Früchten mit mehreren Abortus oder todtgeborenen Kindern ausläuft. Auch die Frühgeburten unter unseren Fällen könnten demnach eine andere Deutung erfahren; die Frühgeburt wäre nicht als die Ursache der Diplegie, sondern als eine Nebenwirkung der speciellen Degeneration aufzufassen, auf welche die congenital bedingte Diplegie zurückzuführen ist. Ich habe der Frage, ob späte Kinder eher frühzeitig und abnorm geboren werden als andere, keine weitere Aufmerksamkeit geschenkt. Ich meine aber, diese Verhältnisse müssten auch bei anderen Autoren mehrfach Beachtung gefunden haben; so z. B. finde ich bei *Richardson*[241]), der einen Fall von allgemeiner Starre nach normaler Geburt mittheilt, welcher ein neuntes Kind betraf, die Bemerkung, dass in dieser Familie „a progressive failure" der Generationsthätigkeit zu constatiren sei. Der normalen Geburt dieses Kindes waren mehrere schwere Entbindungen vorhergegangen.

Im Anschluss an diese Erörterung, welche nochmals darauf hinweist, dass ein Theil der cerebralen Diplegien auf congenitale Ursachen zu beziehen ist, muss ich auch des Momentes der familiären Kindersterblichkeit gedenken, das natürlich sofort den Verdacht einer latenten Kachexie bei den Eltern wachruft. Die Kindersterblichkeit findet sich auch bei einem Falle meiner Sammlung, XXIII, in welchem von elf Geschwistern sechs in den ersten Lebensjahren gestorben waren. Es wäre mir ein Leichtes, eine ganze Reihe von weit auffälligeren Beispielen aus der Literatur der cerebralen Diplegien zusammenzustellen. So z. B. berichtet *Little* von Nr. 1 seiner spastischen Paraplegien: „Patientin hatte noch 12 Geschwister, die alle theils todt geboren, theils nach der Geburt an Genickstarre gestorben sind." *Gee*[187]) (in seinem zweiten Aufsatze vol. XVI der St. Bartholomew Hospital Reports) berichtet von einem Kinde mit spastischer Diplegie in Folge Sklerose des gesammten Gehirnes: „Sie war das einzig überlebende Kind ihrer Eltern und das letzte einer Reihe von 10 Kindern. Ein Kind wurde todt geboren, acht starben vor dem Alter von 2 Jahren" u. dgl. m.

Ich unterbreche jetzt die Behandlung der Aetiologie und schiebe an dieser Stelle die Erörterung der Convulsionen ein. Zwei Fragen drängen sich hier zunächst auf:

1. Sind Convulsionen bei irgend einem Krankheitstypus häufiger als bei einem anderen? 2. Sind Convulsionen bei den Fällen mit

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

bekannter Aetiologie (vorwiegend *Little*'sche Momente) häufiger als bei den wahrscheinlich congenitalen Fällen ohne bekannte Aetiologie? Ich scheide dabei die Convulsionen, je nachdem sie in den ersten Tagen bis zu drei Monaten oder später sich einstellen, nehme aber sonst die Angaben wie sie sind, da ich mir deren Discussion auf ein anderes Mal erspare.

Convulsionen sind im Ganzen verzeichnet bei 20 Fällen von 53, d. i. 37·7%, und zwar 11mal frühe, 9mal späte. Davon entfallen auf:

	früh	spät
allgemeine Starre	8	6 Fälle
paraplegische Starre . . .	1	— Fall
Chorea	2	3 Fälle
	11	9 Fälle.

Da die allgemeine Starre nur wenig mehr als doppelt so viel Fälle umfasst wie die beiden anderen Gruppen (28 : 25), so scheint sich zu ergeben, dass die Convulsionen überwiegend häufig bei allgemeiner Starre vorkommen, sehr selten bei paraplegischer, und dass sie nicht auffällig seien bei den choreatischen Formen.

Man könnte sich ferner fragen, ob die Convulsionen bei den schwereren Formen der allgemeinen Starre (Complication mit Lähmung) häufiger sind als bei den leichten. Dies lässt sich wenigstens für die Frühconvulsionen mit Leichtigkeit abweisen, denn von acht Fällen mit Frühconvulsionen gehören nur zwei den Gruppen mit Lähmung an, und von den vier Fällen leichter, nur gelegentlicher Starre der Gruppe *B* sind gerade drei durch frühzeitige, aber wiederholte Convulsionen ausgezeichnet.

Da bei der allgemeinen Starre die Aetiologie der erschwerten Geburt die Hauptrolle spielt, liegt der Verdacht nahe, dass auch die Convulsionen eine Beziehung zu dieser Aetiologie zeigen mögen. Ich entwerfe daher die gegenüberstehende kleine Tabelle, deren Analyse ein unerwartetes Ergebniss liefert.

Nach Abzug dreier Fälle ohne Anamnese bleiben 50; unter diesen kommen Convulsionen 20mal vor (40%), und zwar Frühconvulsionen in 11 Fällen (22%) und Spätconvulsionen 9mal (18%).

Von diesen 50 Fällen fallen 30 auf die sogenannten *Little*'schen Momente (Frühgeburt, Asphyxie etc.), 3 auf mütterliche Aetiologie und 17 sind ohne bekannte Aetiologie (resp. 60%, 6%, 34%).

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Tabelle B.

		Convulsionen			
		Frühe	Späte	Keine	Infections-
Mit Aetiologie	Allgemeine Starre	5, 14, 38	33, 39	1, 3, 4, 8, 11, 16, 17, 20, 34, 35, 37	—
	Paraplegische Starre	26	—	22, 23, 27, 29, 30, 31, 32, 50	—
	Chorea	49	—	43, 45, 52, 53	—
Ohne Aetiologie	Allgemeine Starre	9, 13, 15, 18, 36	2, 40	12	—
	Paraplegische Starre	—	—	21, 24, 25	—
	Chorea	41	42, 51	44 (47), 48	47
Mütterliche Ursachen	Allgemeine Starre	—	6, 7	—	—
	Chorea	—	46	—	—

In den Fällen mit *Little*'scher Aetiologie (30) finden sich nun Convulsionen: 7mal

5 Frühconvulsionen + 2 Spätconvulsionen,

d. h. in nur 23·3%, anstatt 40% (oder nur in 7 Fällen anstatt in 12).

In den Fällen ohne *Little*'sche Aetiologie finden sich Convulsionen: 10mal

6 Frühconvulsionen + 4 Spätconvulsionen

d. h. in 58·8% anstatt in 40%.

Endlich in den sicheren Fällen mütterlicher Aetiologie finden sich Convulsionen durchwegs, ein Ergebniss, was bei der Seltenheit dieses Momentes nicht vernachlässigt werden darf.

Ich will dieser Thatsache weiter nachgehen, indem ich auch die Fälle in Rechnung ziehe, in denen die mütterliche Aetiologie zweifelhaft oder nicht das alleinige Moment war.

		Convulsionen früh	Convulsionen spät
Psychische Affection der Mutter:	2 sichere Fälle	—	2
Krankheit der Mutter etc.	1 sicherer Fall	—	1
„ „ „ „	5 unsichere Fälle	2	1

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Also unter 8 Fällen 6mal Convulsionen, und zwar 4mal spätkommende, 2mal frühe. Man wird geneigt, dieser mütterlichen Aetiologie, auch wo sie nicht die einzige ist, Werth beizulegen, nachdem man aus den früheren Zahlen ersehen hat, dass die *Little*'sche Aetiologie nicht zu Convulsionen disponirt. An letzterer Thatsache ist nicht zu zweifeln. Wir haben gesehen, dass die grösste Anzahl der Fälle mit Convulsionen der allgemeinen Starre zugehört; nun haben wir unter 26 Fällen von allgemeiner Starre blos 8 ohne Aetiologie und 7 von diesen 8 Fällen weisen Convulsionen auf, während wir die Mehrzahl der Fälle mit *Little*'scher Aetiologie unter der Rubrik „keine Convulsionen" finden.

Die Ergebnisse der statistischen Verarbeitung meiner Sammlung erscheinen mir interessant genug, um den Wunsch nach einer weiteren Bekräftigung derselben berechtigt erscheinen zu lassen. Ich habe darum auch andere Beobachtungsreihen einer ähnlichen Bearbeitung unterzogen. Zunächst die Sammlung von *Little*.

Wenn ich aus der Sammlung *Little's* diejenigen Fälle ausscheide, die für diese Arbeit, weil sie hemiplegischer Natur sind, oder aus anderen Grunden nicht taugen, so erübrigen 47 Fälle, unter denen in Folge der Tendenz der Arbeit *Little's* die Fälle ohne Aetiologie eine verschwindende Minorität ausmachen.

Nach den ätiologischen Momenten vertheilen sich diese 47 Fälle folgendermassen:

Frühgeburten	22 Fälle
Schwergeburten	20 „
psychische Alteration der Mutter .	2 „
ohne Aetiologie	3 „
	47 Fälle.

Dabei habe ich 2 Fälle von Frühgeburt und Asphyxie zu den Frühgeburten gerechnet, weil sie eine paraplegische Form ergeben, 3 Fälle von psychischer Alteration und Asphyxie als Asphyxie angenommen. In 11 Fällen handelte es sich um erste, in 2 um späte Kinder.

Die 22 Frühgeburten ergeben:

paraplegische Starre	19 Fälle
paraplegisch und hemiplegisch . .	1 Fall
allgemeine Starre und hemiplegisch	1 „
unbestimmte Form	1 „
	22 Fälle,

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

also fast durchwegs paraplegische Starre. Dass meine Statistik dieses Verhältniss so viel weniger rein hervortreten lässt, rührt von der Beimengung zahlreicher Formen ohne Aetiologie in meiner Sammlung her. Uebrigens mag es ja auch sein, dass *Little* mitunter paraplegische Starre diagnosticirt hat, wo wir heute allgemeine Starre finden würden.

Die 20 Asphyxien und Schwergeburten ergeben:

allgemeine Starre	8	Fälle
Uebergänge zur bilateralen Hemiplegie	4	"
paraplegische Starre	5	"
Chorea und paraplegisch	1	Fall
Chorea und hemiplegisch	1	"
unbestimmt	1	"
	20	Fälle.

Hier überwiegen also in unverkennbarster Weise (12 unter 20) die Fälle von allgemeiner Starre. Man kann aber auch den weiteren Schluss aus diesen Zahlen ziehen, dass die Frühgeburt weit seltener eine allgemeine Starre erzeugt, als die asphyktische eine paraplegische Starre.

Die 5 Fälle von psychischer Alteration der Mutter (2 davon rein) entsprechen schweren, mit Lähmung complicirten Formen.

Ueber die Convulsionen ergibt die *Little*'sche Reihe Folgendes:

Convulsionen sind angegeben in 14 Fällen, also in 29·7% gegen 40% meiner Sammlung, in der die Vermengung mit Fällen ohne Aetiologie eine ausgiebigere ist. Von diesen 14 Fällen betreffen 11 Früh- und nur 3 Spätconvulsionen. Man könnte also den Schluss ziehen, dass mit der *Little*'schen Aetiologie nicht so sehr die bald nach der Geburt auftretenden, oft nur einmaligen, sondern die später kommenden und wiederkehrenden Convulsionen selten werden. Auch dieses Detail stimmt mit den Zahlen der Tabelle *B* überein, welche ergab:

30 Fälle *Little*'scher Aetiologie: 5 Früh- und 2 Spätconvulsionen,

20 Fälle mütterlicher Aetiologie und ohne Aetiologie: 6 Früh- und 4 Spätconvulsionen.

Auch hier betrifft die Verringerung der Convulsionen bei *Little*-scher Aetiologie vorwiegend die spät auftretenden.

Es verlohnt sich übrigens, die *Little*'schen Fälle mit Convulsionen noch eingehender zu studiren:

Convulsionen 11mal, darunter:	früh	spät	
ohne Aetiologie	3	—	Fälle
psych. Alteration der Mutter .	2	—	"
Frühgeburt	2	+ 1	"
Asphyxie	4	+ 2	"

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Also gerade die vereinzelten Fälle mit mütterlicher und ohne Aetiologie (5 unter 47) befinden sich unter den wenigen Fällen, bei denen *Little* Convulsionen bemerkt hat.

Ich glaube, sagen zu dürfen, aus der Statistik *Little's* treten dieselben Ergebnisse, die ich an meiner eigenen Reihe gewonnen habe, noch reiner und augenfälliger hervor.

Durch diesen Vorversuch kühner gemacht, habe ich es unternommen, in einer noch umfangreicheren Reihe nach denselben Verhältnissen zu forschen. Ich habe zu diesem Zwecke 275 Krankheitsfälle zusammengestellt, die mir unzweifelhaft als cerebrale Diplegien erschienen und bei denen auf die ätiologischen Momente Rücksicht genommen war. Diese grosse Sammlung umfasst Fälle von folgenden Autoren:

Little[97]): 47, *Osler*[115]): 29, *Feer*[49]): 25, *Seeligmüller*[145]): 3, *Maydl*[219]): 3, *Rupprecht*[130]): 9, *Gee*[186–8]): 9, *Michailowsky*[220]): 3, *Naef*[185]): 3, *Erb*[205]): 5, *Heine*[71]): 9, *Förster*[58]): 7, *Richardière*[132]): 7, *Hadden*[67]): 6, *Ross*[135]): 5, *Sachs-Peterson*[141]): 3, *Gowers*[61, 68]): 3, *Ziehl*[177]): 2, *d'Heilly*[242]): 2, *Fletcher-Beach*[214]): 1, *Richardson*[241]): 1, *Oulmont*[118]): 3, *Hagan*[209]): 1, *Audry*[184]): 39 und meine eigenen 50.

(Diese Sammlung beansprucht keineswegs, eine vollständige zu sein. Zahlreiche einzelne Fälle sind mir nämlich erst bekannt geworden, nachdem ich die mühsame Bearbeitung dieser Reihe abgeschlossen hatte. Von manchen Autoren habe ich nur wenige Fälle verwenden können, weil sie offenbar der *Little*'schen Aetiologie keinen Werth beilegen. Von *Sachs-Peterson* entgingen mir fast alle Beobachtungen, weil dieselben nicht ausführlich mitgetheilt sind. Für die Fälle von Chorea und Athetose war das Buch von *Audry* meine Hauptquelle; ich fand hier beisammen, was ich sonst einzeln zu sammeln hatte. Der Name *Audry* deckt demnach eine ganze Reihe von anderen Autoren, deren Fälle in die Sammlung aufgenommen sind.)

Ich halte es für überflüssig, die Tabelle, in welche diese 275 Fälle von cerebraler Diplegie eingetragen sind, hier zu veröffentlichen. Soweit ich nicht Rechenfehler begangen oder die Zeichen an unrichtige Stellen gesetzt habe, dürften die Resultate, die ich mittheile, doch glaubwürdig erscheinen.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Analyse der grossen Sammlung von 270 cerebralen Diplegien.

Unter diesen 270*) Fällen sind zu bezeichnen als:

Allgemeine Starre (typische, + Hemiplegie, Uebergänge zur bilateralen Hemiplegie und diese selbst)	90 Fälle
Paraplegische Starre (typische, + Hemiplegie, und paraplegische Lähmung)	108 „
Chorea (allgemeine Chorea, bilaterale Athetose, Combinationsformen)	72 „
	270 Fälle

Diese Formen vertheilen sich folgendermassen auf die einzelnen ätiologischen Momente:

(Da in vielen Fällen zwei dieser Momente concurriren, werde ich jede Reihe zweimal anführen, wobei das zweite Mal von den minder bedeutsamen ätiologischen Factoren nur die reinen Fälle gezählt sind.)

Allgemeine Starre.

			rein	
	Frühgeburt	19	15	
	Zwillingsgeburt	4	1	
	Asphyxie	31	27	
der Mutter	psychische Alteration	3	2	5
	Trauma	5	1	
	Krankheit	2	2	
	extrauterine Erkrankung	9	9	
	ohne Aetiologie	29	29	
	Frühgeburt + Asphyxie	—	4	
			90	

Paraplegische Starre.

			rein	
	Frühgeburt	53	51	
	Zwillingsgeburt	3	1	
	Asphyxie	16	14	
der Mutter	psychische Alteration	3	2	5
	Trauma	5	—	
	Erkrankung	3	3	
	extrauterine Erkrankung	7	7	
	ohne Aetiologie	28	28	
	Frühgeburt + Asphyxie	—	2	
			108	

*) 5 Fälle scheide ich nachträglich als nicht bestimmbare Formen aus.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Chorea.

			rein	
	Frühgeburt	4	4	
	Zwillingsgeburt	—	—	
	Asphyxie	18	18	
der Mutter	psychische Affection	9	6	11
	Trauma	—	—	
	Krankheit	5	5	
	extrauterine Erkrankung	5	4	
	ohne Aetiologie	35	35	
			72	

Diese grosse, aus den Mittheilungen so vieler Beobachter gewonnene Sammlung ergibt also fast genau die nämlichen Resultate wie meine kleine, die ich vorhin analysirt habe.

Da ich hier mit mehr als fünfmal so grossen Zahlen arbeite, darf ich hoffen, den Zufälligkeiten entgangen zu sein, die an einem kleinen Materiale haften.

Diese Ergebnisse sind folgende:

In der Aetiologie der allgemeinen Starre gebührt der erschwerten Geburt die erste Stelle (fast $^1/_3$ der Gesammtzahl), doch ist auch die Frühgeburt ($^1/_6$) nicht zu vernachlässigen. Ein anderes Drittel der Fälle ist ohne angebbare Aetiologie.

In der Aetiologie der paraplegischen Starre nimmt die Frühgeburt die erste Stelle ein, und zwar ist die Beziehung zwischen Frühgeburt und paraplegischer Starre noch inniger als die zwischen asphyktischer Geburt und allgemeiner Starre (fast die Hälfte). Die Anzahl der Fälle ohne Aetiologie ist so gross als die aller Fälle mit anderen ätiologischen Momenten (mehr als $^1/_4$), geringer als bei der allgemeinen Starre.

In der Aetiologie der choreatischen Formen spielt nur die asphyktische Geburt eine gewisse Rolle ($^1/_4$ der Fälle). Dagegen überwiegen hier die Fälle ohne Aetiologie (die Hälfte) und häufen sich in bemerkenswerther Weise die Fälle mit mütterlicher Aetiologie (besonders psychische Affection der Mutter). Die mütterliche Aetiologie beträgt hier 16·6% gegen 5·5% bei der allgemeinen und 4·6% bei der paraplegischen Starre.

Eine weitere Analyse wird hier noch andere werthvolle Beiträge zur Charakteristik der einzelnen Typen liefern. Ich eile aber, eine Tabelle zu entwerfen, aus welcher die Beziehung der Convulsionen zu den Krankheitsformen und den ätiologischen Momenten hervorgehen soll.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Tabelle C.

Convulsionen.

			früh	spät			früh	spät
Allgemeine Starre . .	mit Aetiologie	61	15	9	ohne Aetiologie	29	12	11
Paraplegische Starre .		80	18	6		28	4	3
Chorea		37	7	6		35	6	6
		178	40	21		92	22	20

Von 270 Fällen sind 92 ohne Aetiologie = 34%. (Die nämliche Zahl in meiner Sammlung.)

Auf die mütterliche Aetiologie entfallen hier 7·7% (gegen 6% meiner Sammlung).

Convulsionen finden sich überhaupt in . 103 Fällen = 38·1% (gegen 40%).

Darunter Frühconvulsionen in . . . 62 „ = 22·0%

„ Spätconvulsionen in . . . . 41 „ = 15·2%

Bei den Fällen mit Aetiologie finden sich nun Convulsionen überhaupt in . . . . 61 Fällen = 34·2%

Darunter Frühconvulsionen . . . . 22·4%

„ Spätconvulsionen . . . . 11·8%

Bei den Fällen ohne Aetiologie finden sich Convulsionen überhaupt in . . . . 42 Fällen = 45·6%

Darunter Frühconvulsionen in . . . 22 „ = 23·9%

„ Spätconvulsionen in . . . . 20 „ = 21·7%

Die Zahlenunterschiede gestalten sich hier nicht so grell wie in meiner Sammlung, aber sie sagen in demselben Sinne aus. In meiner Sammlung hatten die Fälle

mit Aetiologie 23% Convulsionen gegen 58·8%.

Hier ist das Verhältniss 34% Convulsionen gegen 45·6%.

Immerhin zeigen die Fälle ohne Aetiologie häufiger Convulsionen als die mit *Little*'scher Aetiologie, und der Unterschied zeigt sich wieder nicht so sehr in den frühzeitigen als in den spät auftretenden Convulsionen.

In dieser grossen Sammlung finden sich auch Typen der cerebralen Diplegie, für welche ich kein gutes Beispiel erbringen konnte. Ich halte es darum für angezeigt, auf diese bisher wenig gewürdigten Fälle genauer einzugehen. Vor Allem kommt hier die bilaterale Hemiplegie in Betracht und neben ihr eine paraplegische Form, die sich zur paraplegischen Starre so verhält wie die bilaterale Hemiplegie

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

zur allgemeinen Starre. Ich will diese Form paraplegische Lähmung heissen und durch die Beispiele erläutern, welche ich in die Sammlung aufgenommen habe, im Ganzen 12 Fälle.

Little bringt zwei Fälle, die als paraplegische Lähmung bezeichnet werden können. Die Beschreibung des Falles XXX enthält die Formel, welche diesen Typus vollauf charakterisirt: „Severe spasmo-paralytic contraction of lower extremities." Die Anamnese des Falles lässt dann über seine Zugehörigkeit zu den cerebralen Diplegien keinen Zweifel aufkommen. Es war ein Zwillingskind vor der Zeit und so schwer asphyktisch geboren, dass man an seinem Leben verzweifelte.

Eine merkwürdige ätiologische Uebereinstimmung gestattet es, hier den zweiten Fall *Little's* (XIII) anzureihen, bei dem nicht eigentliche paraplegische Lähmung, sondern Ataxie zu finden war. „Inordinale action of flexors and adductors of lower extremities." Das Kind war Erstgeburt, Zwilling und zu früh geboren nach verzögerter Entbindung.

v. Heine berichtet über einen Fall von paraplegischer Lähmung in seinem 1840 erschienenen Werke, aus dem ich nach *Naef*[185]) citire: vierjähriges Kind, Frühgeburt. Als das Kind gehen und stehen sollte, fand man die Füsse paralysirt und bald darauf die Flexoren der Unterschenkel sowie die Extensoren der Füsse gelähmt. Die Beine ausserdem ein wenig kalt und abgemagert. Die Hervorhebung dieser trophischen, sonst fehlenden Symptome bewegt mich, den Fall als paraplegische Lähmung, anstatt als paraplegische Starre zu deuten. Er scheint einer Uebergangsform zu entsprechen.

Sachs-Peterson[141]) bezeichnen einen Fall als Paraplegia (VII, Nr. 50), bei dem protrahirte (erste) Geburt mit Asphyxie, epileptische Anfälle und Strabismus zu bemerken sind.

In diesen vier Fällen waren *Little'*sche Momente oder eine Concurrenz von solchen nachzuweisen. In den folgenden tritt eine Aetiologie in den Vordergrund, von welcher bisher wenig die Rede war, die extrauterine (frühzeitige) Erkrankung.

Osler[115]) (Fall IV der spastischen Paraplegien): Convulsionen mit 10 Monaten. Die Beine gelähmt und steif. — Es bleibt zweifelhaft, ob dieser Fall als congenitaler anzusehen ist oder ob die Convulsionen im 10. Monat den Beginn einer extrauterinen Erkrankung bedeuten.

Osler (Fall V ebendaselbst) beschreibt eine spastische Paraplegie, die von den bisherigen insoferne abweicht, als sie bei einem Kinde

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

mit normaler Geburt und Entwickelung im Alter von $4\frac{1}{2}$ Jahren einsetzt und sich langsam weiter entwickelt. Eine Erkrankung an Keuchhusten kurz vorher kann vielleicht als Ursache angesehen werden. Es wird zuerst das rechte, dann das linke Bein schwach, mit $5\frac{1}{2}$ Jahren sind sie beide steif, das Kind geht auf den Zehenspitzen.

Im Falle III der eigenen Beobachtungen von *Naef*[186]) begann die spastische Paraplegie gleichfalls nach normaler Geburt und Entwickelung im Alter von $2\frac{1}{2}$ Jahren, befiel zuerst das eine, dann nach Monaten das andere Bein. Keine Atrophie, sonst das gewöhnliche Bild der spastischen Lähmung.

Im Falle XVIII von *Erb*[186]) waren Convulsionen mit Fieber im Alter von 3 Wochen vorhanden gewesen. Die Affection der Beine muss sich allmälig entwickelt haben; sie wurde erst mit einem Jahre bemerkt, steigerte sich bis zu hochgradiger Lähmung, sonst Contractur und Reflexsteigerung dabei, keine Atrophie; etwas Strabismus. — Congenital oder frühzeitige Erkrankung?

Minder zweifelhaft ist ein Fall von *Förster* (J. U., S. 280), der auf Erkrankung im neunten Monate zurückgeht. Seither auch Strabismus.

In einem Falle von *Feer*[49]) (XII), der einen 13jährigen idiotischen Knaben betraf, war zwar allgemeine Starre vorhanden, die Beine aber wurden erst in den letzten Jahren gelähmt, in Beugecontractur hinaufgezogen und sehr atrophisch. Dabei Strabismus divergens. Erstes Kind, keine Aetiologie.

Ich habe diese 10 Fälle aus meiner Sammlung hier angeführt, um zu zeigen, dass die paraplegische Lähmung eine Erschwerung der paraplegischen Starre ist durch das Hinzutreten von Lähmung und selbst Atrophie zu den uns bereits bekannten Symptomen der Starre.

Diese Form der cerebralen Diplegie kann in Folge der *Little*'schen Aetiologie zu Stande hommen, besonders durch eine Concurrenz der hier wirkenden Momente (Zwillingsgeburt + frühzeitige und asphyktische Geburt), sie lässt aber überraschend häufig eine extrauterine, oft im zartesten Alter aufgetretene Erkrankung als Ursache erkennen. In letzterem Falle gewährt ihr Verlauf ein anderes Bild, als wir es von der cerebralen Diplegie gewöhnt sind, er ist wenigstens für eine Zeit progressiv.

Man könnte den Zweifel aufwerfen, ob diese erworbenen spastischen Paraplegien denn wirklich Cerebralerkrankungen sind. Hier

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

kommt der Entscheidung die Thatsache zu Hilfe, dass mit der spastischen Paraplegie so häufig Strabismus auftritt, ein Symptom, welches, wie wir hören werden, mit der bei der Geburt entstehenden paraplegischen Starre innig verknüpft ist.

Von der paraplegischen Lähmung wende ich mich zur bilateralen Hemiplegie, da diese beiden Typen innig zusammengehören und am besten als „bilaterale spastische Lähmung“ vereinigt werden. Meine Sammlung brachte nur einen unzweifelhaften Fall dieser Form und mehrere Uebergänge von der gemeinen allgemeinen Starre her. In der grossen Sammlung war es mir auch nicht möglich, bilaterale Hemiplegie und allgemeine Starre jedesmal verlässlich zu scheiden. Ich finde aber, dass die besten Fälle von bilateraler Hemiplegie, die sich am weitesten von der allgemeinen Starre entfernen, gleichfalls wie die paraplegische Lähmung, von extrauteriner Erkrankung herrühren, also durchaus unter die für cerebrale Hemiplegie massgebenden Gesichtspunkte fallen. Daneben finde ich andere Fälle, die, wie der meiner eigenen Sammlung, keine *Little*'sche Aetiologie erkennen lassen, also wahrscheinlich congenitaler Natur sind.

Eine grosse Anzahl der Fälle von *Richardière*[132]) gehört zur zweiten Gruppe. Typisch für die Herkunft der bilateralen Hemiplegie von extrauteriner Erkrankung ist der in der „Klinischen Studie“ citirte Fall von *Heubner*[74]) sowie andere, von denen im Abschnitt über pathologische Anatomie die Rede sein wird.

Ein Fall von *Feer*, den ich noch anführen will, derselbe, den ich beim Thema der Kindersterblichkeit citirte, zeichnet sich dadurch aus, dass Epilepsie lange vorausging, ehe sich die Lähmungen einstellten.

Nachdem ich aus der Erörterung der grossen Sammlung ergänzt, was über die Krankheitstypen nachzutragen war, will ich jetzt den ätiologischen Momenten meine Aufmerksamkeit zuwenden und besonders die Beziehungen der selteneren Aetiologien verfolgen.

Unter 275 Fällen finden sich 76 Frühgeburten, 68 Asphyxien und sechmal Frühgeburt + Asphyxie.

Frühgeburt: 76		Asphyxien: 68		Asphyxie + Frühgeburt: 6	
Allgemeine Starre . .	19	Allgemeine Starre .	31	Allgemeine Starre . .	4
Paraplegische Starre (Lähmung)	53	Paraplegische Starre	16	Paraplegische Formen .	2
Chorea	4	Chorea	18		
		unbestimmte Formen	3		

Die Ergebnisse sind dieselben, zu denen wir schon durch andere Gruppirung der Zahlen gelangt sind.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Die Frühgeburt disponirt ganz besonders zu den paraplegischen Formen der cerebralen Diplegie, nahezu dreimal mehr als zur allgemeinen Starre; ein Zusammenhang dieses Momentes mit den choreatischen Formen ist nicht herzustellen.

Die Asphyxie (Schwergeburt) kann sowohl allgemeine als auch paraplegische Starre und Chorea erzeugen; sie erzeugt aber nahezu doppelt so häufig allgemeine Starre wie irgend eine der anderen Formen, in deren Aetiologie sie gleichfalls eine Rolle spielt.

Bei Concurrenz von Frühgeburt und Asphyxie überwiegt bald der Einfluss des einen, bald des anderen Momentes.

Ich muss hier anführen, dass die vorwiegende Beziehung zwischen paraplegischer Starre und Frühgeburt einerseits, allgemeiner Starre und asphyktischer Geburt andererseits bereits *Naef* bekannt war und von *Feer* bestätigt wurde. Diese beiden Autoren erbringen aus ihren minder mannigfaltig zusammengesetztem Materiale hohe und nicht anzuzweifelnde Zahlen als Beweis dieses Zusammenhanges.

Die Zwillingsgeburt findet sich in 7 Fällen unter 275 notirt, darunter nur 2mal allein (eine allgemeine Starre + Hemiplegie und eine paraplegische Starre). In den 5 anderen Fällen ist sie 4mal mit Frühgeburt, 1mal mit Asphyxie gepaart. Die 7 Fälle sind der Krankheitsform nach:

4 allgemeine Starre,
1 paraplegische Starre,
2 paraplegische Lähmung;

im Ganzen schwerere Formen.

Es ist bekannt, dass Zwillinge häufig vorzeitig geboren werden und dass ihre Entbindung Schwierigkeiten bereiten kann. Auch weiss man, dass von zwei Zwillingsfrüchten die eine in utero jedem möglichen Grade von Entwickelungshemmung ausgesetzt ist. Man muss sich daher wundern, dieser Aetiologie nicht häufiger zu begegnen.

Bei keinem der sieben Fälle sind Convulsionen angegeben.

Mütterliche Aetiologie.

Psychische Affection der Mutter. Ueber die vorläufige Zulässigkeit dieses Momentes vgl. „Klinische Studie“, S. 69.

Dieses Moment findet sich in 6 Fällen als einziges, in 6 mit Asphyxie, in 1 mit Frühgeburt, in 1 mit früher Erkrankung; 1 Fall ist zweifelhaft, im Ganzen in 15 Fällen.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Der Krankheitsform nach vertheilen sich diese 15 Fälle folgendermassen:

allgemeine Starre	1	3
bilaterale spastische Lähmung	2	
paraplegische Starre	1	3
paraplegische Starre + Hemiplegie	2	
bilaterale Athetose	3	9
spastische Athetose	4	
Athetose + paraplegische Starre	1	
Athetose + Hemiplegie	1	

Das Ueberwiegen der choreatischen Fälle, die etwas mehr als ein Viertel der Gesammtzahl ausmachen (72 : 275), ist hier sehr auffällig. Drei Fünftel der Fälle, bei denen psychische Affection der Mutter angeben ist, sind choreatischer Natur.

Von den 6 reinen Fällen sind 3 choreatisch. Als das wirkende Moment wird angegeben: 2mal Aufregung der Mutter über die uneheliche Gravidität, 1mal schwere Hysterie der Mutter, die ja wohl auch in Gemüthsbewegung begründet sein mochte.

Ich hätte mehr als 6 reine Fälle herausbringen können, wenn ich nicht vorsätzlich jede andere mögliche Aetiologie beachtet hätte. In den 6 Fällen von Concurrenz mit Asphyxie ist letzteres Moment eigentlich nur 4mal sichergestellt. Man braucht aber auch auf diese Fälle nicht zu verzichten, wenn man es für möglich erklärt, dass der Seelen- oder Nervenzustand der Mutter die Chancen der normalen Geburt beeinflusst, wie es bekanntlich die allgemeine Meinung der Geburtshelfer ist.

Wenn ich so den Einfluss dieses Momentes auf die Entstehung choreatischer Diplegien für unzweifelhaft halten muss, so muss ich auch daran erinnern, dass in der „Klinischen Studie“ die Bedeutung desselben Momentes (psychisches Trauma, Aufregung) für die Aetiologie choreatischer Hemiparesen bei dem erschreckten Kinde anerkannt werden musste. Man ist so versucht, auszusagen: psychische Alteration wirke auf das noch ungeborene Kind durch die Mutter ebenso wie auf das psychisch selbstständig gewordene; ein Satz, dessen Bedeutung wohl nicht unterschätzt werden kann.

Wie ich sehe, hat *Moebius*[201]), dem ich einen der 15 Fälle entlehnt habe, in den an die Krankengeschichte geknüpften Bemerkungen

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

die Abhängigkeit der Athetose beim Kind von der psychischen Alteration der Mutter gleichfalls als unabweisbar hervorgehoben.

Convulsionen finden sich unter diesen 15 Fällen 6mal (4 frühe + 2 späte), unter den reinen Fällen 3mal (1 frühe + 2 späte).

Trauma der Mutter findet sich in 10 Fällen, jedoch nur in 1 ohne sonstiges ätiologisches Moment. 5mal ist Asphyxie, 4mal Frühgeburt mit dabei. Man hätte wohl mehr Frühgeburten erwartet, da das Trauma der Mutter direct die vorzeitige Geburt provociren kann. Doch finden sich unter allen 76 Frühgeburten (eigentlich 82) nur 4 Fälle, in denen das Trauma der Mutter als Ursache der Frühgeburt betont wird. Dass Asphyxie ebenso oft zu dem in Rede stehenden Moment dazu kommt, dürfte auf einen gleichen Causalzusammenhang zwischen den beiden ätiologischen Factoren schliessen lassen.

Der Krankheitsform nach sind die 10 Fälle mit Trauma der Mutter theils allgemeine, theils paraplegische Starre. Eine Chorea ist nicht darunter. Man darf also sagen: das Trauma der Mutter hat keinen directen Einfluss auf die cerebrale Diplegie des Kindes, es scheint in der Weise zu wirken, dass es vorzeitige oder asphyktische Geburten herbeiführt. Der Fall, dass das Trauma der Mutter gleichzeitig Trauma des Kindes wäre, findet sich in meiner Sammlung von Diplegien nicht.

Convulsionen finden sich unter diesen 10 Fällen nur 2mal (1 frühe + 1 späte), was eine entschiedene Verringerung bedeutet. Dies Resultat ist nicht ohne Werth. An einer späteren Stelle dieser Abhandlung werde ich es mit der Frage zu thun haben, ob Asphyxie und Frühgeburt überall, wo sie vorkommen, als die wirklichen Ursachen der Diplegie angesehen werden dürfen, ob die abnorme Geburt nicht vielmehr in einer Reihe von Fällen eine Folge derselben congenitalen Abnormität ist, von der sich die Diplegie herleitet. In den 10 Fällen, von denen ich jetzt handle, ist dieser Verdacht gewiss am wenigsten begründet, weil die Ursache der abnormen Geburten hier in einem äusseren Anlass, dem Trauma der Mutter, gegeben ist. Diese Fälle sind gewiss nicht congenitaler Natur, sind gewiss Geburtslähmungen und bei ihnen zeigt sich die Häufigkeit der Convulsionen auf 20% eingeschränkt (gegen 34% bei den Fällen mit Aetiologie insgesammt).

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Krankheit der Mutter findet sich in 9 Fällen, davon in 1 mit Asphyxie combinirt, zeigt sich also als direct wirksames Moment. Die 9 Fälle vertheilen sich auf die Krankheitsformen folgender Art:

2 allgemeine Starre (schwer),
2 paraplegische Starre,
5 Athetose.

5mal unter diesen 9 Fällen finden sich Convulsionen, 2mal Früh-, 2mal Spätconvulsionen, 1mal ging Epilepsie der Entwickelung der Athetose voraus (*Oulmont*[118])). Als Krankheit der Mutter sind verschiedenartige Dinge angeben, die sich bei strenger Kritik nicht als gleich bedeutsam und nicht als zusammengehörig erweisen, so: Struma, Albuminurie, allgemeines Uebelbefinden, 2mal Typhus in der Gravidität. Ich verzichte daher auf eine eingehendere Analyse dieses Momentes und hebe nur hervor, dass es in seiner Wirksamkeit grosse Uebereinstimmung mit dem erstbesprochenen Moment, psychische Alteration der Mutter, zeigt. Hier wie dort directe Beeinflussung der Krankheitsform, Ueberwiegen der choreatischen Formen, grössere Häufigkeit der Convulsionen, im Gegensatze zur Gruppe Trauma der Mutter: indirecte Wirksamkeit, keine Chorea, wenig Convulsionen.

Die beiden ätiologischen Gruppen: psychische Affection der Mutter und Krankheit der Mutter würden besser von der *Little*'schen Aetiologie getrennt und mit den Fällen ohne Aetiologie vereinigt werden. Die Zahlenreihe, welche die Häufigkeit der Convulsionen angibt, würde, wenn man so die wahrscheinlich congenitalen Fälle den bei der Geburt und extrauterin acquirirten gegenüberstellt, folgende Correctur erfahren:

1. Wenn alle Fälle directer mütterlicher Aetiologie abgezogen werden, d. h. 24 Fälle mit 11mal Convulsionen (7 frühe + 4 späte):

Tabelle D.

Convulsionen.

Allgemeine Starre	nicht congenital	56	15	9
paraplegische Starre		75	15	4
Chorea		23	3	4
		154	33	17
allgemeine Starre	congenital	34	12	11
paraplegische Starre		33	7	5
Chorea		49	10	8
		116	29	24

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

2. Wenn nur die reinen Fälle abgezogen werden, d. h. 14 Fälle mit 7mal Convulsionen (3 früh + 4 spät):

Tabelle E.

Allgemeine Starre	nicht congenital	58	15	9
paraplegische Starre		76	17	4
Chorea		30	5	4
		164	37	17
allgemeine Starre	congenital	32	12	11
paraplegische Starre		32	5	5
Chorea		42	8	8
		106	25	24

Wenn ich nun die weitergehende Tabelle *D* discutire, so ergeben sich als neue Verhältnisszahlen für die Häufigkeit der Convulsionen in Folge der Uebertragung jener 24 Fälle:

bei nicht congenitalen Fällen 32·4% { Frühconvulsionen 21·4, Spätconvulsionen 11·0 }

bei congenitalen Fällen 45·6% . . { früh 25%, spät 20·6% }

Ich setze die Zahlen der Tabelle *C* daneben:

bei Fällen mit Aetiologie 34·2% { früh 22·4%, spät 11·8% }

bei Fällen ohne Aetiologie 45·6% { früh 23·9%, spät 21·7% }

Mit anderen Worten: durch die Absonderung der bezeichneten 24 Fälle ist die relative Häufigkeit der Convulsionen in der Gruppe mit Aetiologie um ein Geringes herabgesetzt, die Häufigkeit derselben in der Gruppe ohne Aetiologie aber gar nicht geändert worden (45·6%). Man ersieht daraus, dass diese 24 Fälle in jenem Verhältnisse Convulsionen zeigten, welches den Fällen ohne Aetiologie eigenthümlich ist, und findet ihre Uebertragung so nachträglich gerechtfertigt.

Extrauterine Erkrankung endlich, das letzte der hier in Betracht kommenden Momente, bietet eine Reihe von interessanten Gesichtspunkten und Ergebnissen. Ich habe schon erwähnt, dass es sehr oft grosse Schwierigkeiten hat, nach den anamnestischen Daten zu entscheiden, ob ein Fall als congenitaler oder extrauterin entstandener zu gelten hat. Der acute Krankheitsbeginn gestattet keine sichere Entscheidung, wenn nicht eine genügend lange Zeit normaler

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Entwickelung vorausgegangen ist, und auch dann nicht in jedem Falle. Wenn die Natur der Erkrankung bekannt ist und diese sich etwa als Infectionskrankheit erweisen lässt, mag man sich im Urtheil mehr gesichert fühlen. Ich hatte also bei diesem Moment einige Schwierigkeiten mit der Auswahl der Fälle und hoffe, dass die Erwartung des Resultates diese Auswahl nicht allzu viel beeinflusst hat. Ich habe im Ganzen 20 Fälle zusammengebracht, die mir sicher scheinen. Einen 21. habe ich bei Seite gelassen, weil es bei ihm zweifelhaft ist, ob psychische Alteration der Mutter oder infectiöse Erkrankung des Kindes als Aetiologie zu gelten hat.

Diese 20 Fälle vertheilen sich folgendermassen auf die einzelnen Krankheitsformen:

allgemeine Starre	9
paraplegische Formen	7
Chorea	4
	20

Mehr erfährt man, wenn man näher auf die Krankheitsformen eingeht:

allgemeine Starre	3	9
bilaterale Hemiplegie und schwerste allgemeine Starre	6	
paraplegische Starre	2	7
paraplegische Lähmung	5	
Chorea	4	
	20	

In der ganzen Sammlung sind etwa 10 Fälle paraplegischer Lähmung und 28—30 bilaterale Hemiplegien (und schwerste Formen allgemeiner Starre) vorhanden. Es kann also kein Zufall sein, wenn von diesen seltenen Formen eine so grosse Anzahl unter die gleichfalls wenig zahlreiche ätiologische Gruppe der extrauterinen Erkrankung fällt (5 paraplegische Lähmungen und 6 bilaterale Hemiplegien unter 20 Fällen).

Man darf es somit als gesichert annehmen, dass diese schwersten Formen cerebraler Diplegien vorwiegend auf extrauterine Erkrankung zurückgehen, d. h. auf jenes Moment, welches bei den cerebralen Hemiplegien die congenitalen und bei der Geburt wirksamen Ursachen so weit überragt.

Aber auch die anderen Fälle dieser Gruppe gelangen zu einer grossen Bedeutung, indem sie uns zeigen, dass das gewöhnliche Bild der allgemeinen und paraplegischen Starre gelegentlich extra-

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

uterin erworben werden kann, und uns so gestatten, die scharfe Grenze zwischen diesen Formen der Starre und den ihnen entsprechenden Formen von Lähmung aufzuheben. Ein ausgezeichneter Fall dieser Art ist der von *Henoch*[78]) (mit Sectionsbefund), in dem ein sechsmonatlicher bis dahin gesunder Knabe nach Masern allgemeine Starre acquirirt. Aus meiner Sammlung citire ich Fall XI der „Bilateral spastic hemiplegias" von *Osler*[115]), der mir nur als allgemeine Starre gelten kann: Vierjähriges Kind, normal geboren, schien gesund. Mit drei Monaten Masern, nach denen sich Hydrocephalus entwickelte. Hat früh zu sprechen begonnen und scheint intelligent. Geht nicht, kann aber die Füsse bewegen; die Beine beim Aufstellen spastisch, Zehen extendirt, Füsse gekreuzt. Die Muskeln sehr derb. In der Ruhe lässt die Spannung der Beine nach. Patellarreflexe sehr gesteigert. Hände greifen unsicher, Arme steif.

Fall III von *Maydl*[119]) soll normal geboren und bis zum sechsten Monat gesund gewesen sein; um diese Zeit drei Fraisenanfälle in sechs Stunden, die sich nach einem Jahre wiederholten. Typische allgemeine Starre mit später Sprachentwickelung. Hier ist die congenitale Natur der Diplegie nicht ausgeschlossen.

Ein Fall von *Förster*[58]) (Böhm) war normal geboren, lief mit 1³/₄ Jahren ganz gut, war geistig sehr geweckt. Im Alter von 4³/₄ Jahren wurde das rechte Bein nachgeschleppt, ½ Jahr später längere Krankheit mit Convulsionen und Bewusstlosigkeit. Krämpfe wiederholten sich bis zum siebenten Jahre. Sprache und Gang dabei verschlimmert.

Das hiebei resultirende Bild ist unverkennbar das der allgemeinen Starre; die Starre übertrifft die Lähmung, die Beine sind stärker befallen als die Arme. Die Beweglichkeit der Oberextremitäten ziemlich unbehindert, doch ist der Kranke ungeschickt und eine gewisse Rigidität ist nicht zu verkennen. Das Verhalten der Beine, Gehen, Stehen ganz charakteristisch.

Ein anderer Fall von *Förster*, der beweisend ist für extrauterin erworbene paraplegische Starre (1406, *Zimmermann*): Beginn mit 2½ Jahren, Entwickelung von Strabismus, ganz charakteristischer Gang. Sectionsbefund.

Fall I der spastischen Paraplegien von *v. Heine* gehört auch hierher. Das Kind war blühend und kräftig bis zu neun Monaten, als es unter Fieber und Convulsionen erkrankte. Wir werden aber an die Schwierigkeit der Unterscheidung acquirirter und congenital bedingter Formen erinnert, wenn wir hören, dass 11 Geschwister dieses Kindes

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

theils todt geboren, theils nach der Geburt unter Convulsionen gestorben sind.

Es verlohnt sich, nachzusehen, welche Rolle bei dieser Gruppe, die den Zusammenhang mit der hemiplegischen Cerebrallähmung am deutlichsten erkennen lässt, die Convulsionen spielen.

			früh	spät
Convulsionen bei	allgemeine Starre	3	—	2
	bilaterale Hemiplegie	6	—	5
	paraplegische Starre	2	1	1
	paraplegische Lähmung	5	1	—
	Chorea	4	—	2

Also unter 20 Fällen 12mal Convulsionen, 2 frühe + 10 späte. Die grösste Häufigkeit, die wir bisher angetroffen haben.

Zu den „späten Convulsionen“ habe ich auch die Fälle gestellt, bei denen Epilepsie notirt ist, was gerade hier häufiger vorkommt als in den anderen ätiologischen Gruppen.

Wenn wir diese 20 Fälle von extrauteriner Erkrankung von den Fällen mit Aetiologie abziehen, so haben wir, soweit unsere Hilfsmittel reichen, die Fälle mit *Little*'scher Aetiologie, die Geburtslähmungen von den congenitalen und später erworbenen geschieden und können nochmals die Frage stellen, wie sich hier und dort die Häufigkeit der Convulsionen erweist. Tabelle *D* verändert sich dann folgendermassen:

Tabelle F.

Convulsionen.

Allgemeine Starre	*Little*'sche Aetiologie	47	15	2
paraplegische Starre		68	13	3
Chorea		19	3	2
		134	31	7
allgemeine Starre	congenitale + extrauterin	43	12	18
paraplegische Starre		40	9	6
Chorea		53	10	10
		136	31	34

Dieselbe Tabelle ergibt für die *Little*'sche Aetiologie 28·3% Convulsionen (23·1% frühe und 5·2% späte).

Für die anderen Gruppen zusammen 47·7% (22·7% frühe und 25% späte).

Das heisst: bei den Fällen *Little*'scher Aetiologie sind Convulsionen unmittelbar nach der Geburt oder in den ersten Wochen unge-

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

fähr ebenso häufig wie bei den anderen. Convulsionen in den späteren Monaten sind hier aber eine Seltenheit. Die *Little*'sche Aetiologie disponirt keineswegs zu diesen spätkommenden und wiederkehrenden Convulsionen. Bei den extrauterin erworbenen Fällen sind Convulsionen noch häufiger als bei den congenitalen.

Ich sollte das Capitel der Aetiologie nicht beschliessen, ohne einige Punkte zu berühren, denen ich ursprünglich eine weitläufige Bearbeitung zugedacht hatte. Der erste Punkt beträfe die Frage, ob die von *Little* in der Aetiologie der Diplegien betonten Momente der Schwergeburt und Frühgeburt auch stets als wirkliche Ursachen des Krankheitszustandes anzusehen sind, ob diese Verhältnisse der Geburt nicht vielmehr Consequenzen der congenital bedingten Affection sein mögen, die dann etwa noch mit diesen inneren Ursachen concurriren. Verdienstvolle Autoren, darunter *Förster*, haben der *Little*'schen Aetiologie überhaupt keine andere Bedeutung zugestehen wollen. Man wird hier wohl sondern müssen:

Für eine Reihe von Fällen, gerade für die typischen Formen von allgemeiner und paraplegischer Starre, steht, nach meiner Meinung, der wirkliche ätiologische Werth der *Little*'schen Momente ausser Frage. Es handelt hiebei um nichts Anderes als um die Wirkung des accidentellen Geburtstraumas auf ein gesundes Gehirn. Die Frage ist, ob man dasselbe von anderen Fällen annehmen darf, insbesondere solchen, die neben den typischen motorischen Symptomen hochgradige Intelligenzhemmung zeigen; mit anderen Worten, ob man die *Little*'sche Aetiologie auch für die Idiotie verantwortlich machen kann. Man darf bei der Erwägung dieser Frage doch nie aus den Augen verlieren, dass die asphyktische und die vorzeitige Geburt von der grösseren Anzahl der betroffenen Kinder ohne jeden Schaden vertragen werden. Es concurrirt offenbar noch ein anderes Moment mit dem mechanischen Factor der *Little*'schen Aetiologie; diese kann nicht leicht etwas Anderes sein als die Widerstandsfähigkeit der Gefässwandungen (vgl. die Resultate *Weyhe's*[198]) im Abschnitt über pathologische Physiologie) und dieser zweite Factor, welcher der Ausdruck der allgemeinen Entwickelung des Fötus ist und durch congenitale Kachexien auf's Aeusserste beeinflusst sein muss, kann wahrscheinlich so mächtig werden, dass er einmal der Einwirkung des accidentellen traumatischen Momentes erfolgreich Widerstand leisten, das andere Mal wohl der Mitwirkung desselben entbehren kann.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Für eine Reihe von Fällen mögen also die Verhältnisse der Geburt eine untergeordnetere Bedeutung besitzen, für eine andere mögen congenitale Bedingungen und Schwergeburt rein zufällig zusammentreffen, ohne dass das *Little*'sche Moment zur Gestaltung der Affection erforderlich war. Es ist aber auch der dritte von *Förster* angenommene Fall unbestreitbar, dass Schwergeburt und Frühgeburt von denselben Abnormitäten des mütterlichen Organismus abhängig sind, welche die Gehirnentwickelung des Kindes in utero gestört haben; dann ist die abnorme Geburt nicht die Ursache, sondern das erste Symptom des Krankheitszustandes.

Ich werde versuchen, einige Fälle zusammenzustellen, in denen diese veränderte Bedeutung der *Little*'schen Momente offenkundig oder wahrscheinlich ist.

1. In der Erörterung der „mütterlichen Aetiologie“ haben wir erfahren, dass das physische Trauma der Mutter dadurch zur Ursache von cerebralen Diplegien wird, dass es häufiger Anlass zur Frühgeburt oder zur asphyktischen Geburt gibt. Wenn diese Aufstellung richtig ist, so sehen wir die abnorme Geburt nicht als rein zufälliges Moment wirken, sondern als Folge einer, wenn auch nicht tiefgehenden Abnormität der Mutter.

2. Es wird allgemein zugegeben, dass der Verlauf der Geburt ausser von den sich gleichbleibenden anatomischen Verhältnissen von dem derzeitigen Kräftezustand der Mutter und von ihrem psychischen Zustand während der Gravidität abhängt. Krankhafte Veränderungen in einer dieser beiden Hinsichten bringen durch Störung der Wehenthätigkeit die Gefahr der protrahirten Geburt und der Asphyxie für das Kind. Da sowohl der schlechte Kräftezustand als die psychische Alteration der Mutter direct die Gehirnentwickelung des Kindes beeinflussen können (vgl. S. 81), so wären diese Fälle von Diplegien das gemeinsame Product concurrirender innerer und äusserer Einflüsse.

3. Für die Frühgeburt ist es am wenigsten zweifelhaft, dass sie in einer verhältnissmässig grossen Reihe von Fällen nicht ein zufälliges Ereigniss, sondern der Erfolg einer allgemeinen Kachexie der Mutter oder einer anatomischen Erkrankung ihrer Reproductionsorgane ist. Man denke nur an die Häufigkeit der Frühgeburten bei Syphilis! Zu dieser Auffassung nöthigen auch die zahlreichen Beispiele, in welchen sich Frühgeburt in der Anamnese solcher Fälle findet, die nach ihrem ganzen Verhalten den congenitalen zuzurechnen sind. Wir besitzen auch einige Sectionsbefunde von diesen Fällen,

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

die offenbar intrauterin entstandene Hirndefecte als Grundlage der Diplegie erweisen.

4. In demselben Sinne spricht auch das Vorkommen der Frühgeburt bei gewissen anderen Fällen, die durch ihre familiäre Häufung oder durch die übergrosse Sterblichkeit der Generationsreihe unverkennbar auf eine congenitale Aetiologie hinweisen. Da ferner die traumatische Schädlichkeit bei der Frühgeburt wohl keiner besonderen Mannigfaltigkeit oder Abstufung fähig ist, wird es fraglich, ob man jene Fälle, die über das typische Bild der Starre (mit Strabismus) und geringer Intelligenzstörung hinausgehen, der Frühgeburt zur Last legen darf.

Wenn es so sichergestellt ist, dass Frühgeburt, wo sie in der Anamnese der cerebralen Diplegien vorkommt, nicht immer als die Ursache der Affection angesehen werden darf, so legen die letzterwähnten Thatsachen den Verdacht nahe, dass abnorme Kinder — etwa durch abnormes Benehmen in utero — auch häufigeren Anlass zur Frühgeburt geben, dass also hier die Frühgeburt zu den ersten Symptomen der congenitalen Abnormität zu rechnen ist. Ich weiss allerdings keinen weiteren Weg, obige Vermuthung *Förster's*[58]) zu bestätigen.

5. Es erhebt sich ferner die Frage, ob ein anderes der *Little*'schen Momente, welches zur Schwergeburt und Asphyxie führt, die abnorme Kindeslage, immer als zufällig und von rein mechanischen Bedingungen abhängig aufzufassen ist, oder ob sich auch die abnorme Lage mit tieferen Abnormitäten des mütterlichen Organismus in Zusammenhang bringen lässt, welche gleichzeitig innere Ursachen von Diplegien werden können. Ich habe mich um Aufklärung hierüber an befreundete Gynäkologen gewendet, die mir aber versicherten, dass die Literatur ihrer Specialität kein genügendes Material für eine Entscheidung oder auch nur eine fruchtbringende Erörterung des Problems enthalte. Somit habe ich die Frage fallen lassen, aber dieser Verzicht wurde für mich zum Anlasse, dem ganzen Stück des ätiologischen Problems hier nur eine beiläufige Behandlung zu schenken.

Ich will also nur den Satz andeuten, dass von den Fällen mit *Little*'scher Aetiologie wahrscheinlich eine Anzahl mit mehr Recht den congenitalen zuzuzählen ist, und dass man vermuthen darf, es seien dies die Fälle, die durch bedeutende Intelligenzstörung, in späterer Zeit nach der Geburt auftretende Convulsionen und etwa Epilepsie sich von den typischen entfernen.

Der zweite Punkt, auf dessen ausführlichere Behandlung ich nachträglich verzichtet habe, betrifft ein Moment der congenitalen

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Aetiologie, welches mir, wie anderen Autoren, berufen scheint, dereinst eine hervorragende ätiologische Rolle auszufüllen; ich meine das Moment der hereditären Syphilis. Ich habe es aufgegeben, das spärliche und noch nicht stringente Material, welches zu Gunsten einer besonderen Syphilis hereditaria des Nervensystems und für deren Verwerthung in der Aetiologie der Hirnlähmungen des Kindes spricht, jetzt zusammenzutragen, weil ich die Hoffnung hege, dass eine solche Sammlung schon nach wenigen Jahren ein positives Ergebniss wird liefern können. Ich bekenne mich persönlich zu der Erwartung, dass wir sämmtlich in dieser Frage, wie in der der Tabes-Paralyse, dereinst auf den Standpunkt gelangen werden, auf den uns *Fournier* seit Langem vorausgeeilt ist*).

---

b) Zum Status praesens.

In der „Klinischen Studie" haben wir, Dr. *Rie* und ich, jedes einzelne der in den Tabellen enthaltenen Symptome ausführlich besprochen, durch unsere eigene Beobachtungsreihe und durch die Fälle der Literatur hindurch verfolgt. Für die cerebralen Diplegien darf ich mir nun die Arbeit wesentlich erleichtern: ich brauche blos jene Bemerkungen hinzuzufügen, welche sich auf Unterschiede der Diplegien von den Hemiplegien beziehen und jene Symptome zu behandeln, die hier zuerst auftreten.

A. Schädelformen. Obwohl ich den Form- und Grössenverhältnissen des Schädels keine besonders eingehende Würdigung geschenkt habe, will ich doch Anlass nehmen, zwei Punkte hervorzuheben: das Vorkommen einer besonders häufigen Schädelbildung unter meinen Fällen und die abnorme Kleinheit — Mikrocephalie — bei anderen.

Im Allgemeinen bekam ich den Eindruck, als ob ich an den 53 Fällen eben eine bunt zusammengewürfelte Sammlung von Kinderköpfen gesehen hätte, normal gebildete und asymmetrische, durch Rhachitis verbildete und vielleicht hydrocephalische. Da man die Mutter des Kindes daneben sah, brauchte man nicht jede Besonderheit am Schädel des Kindes in Zusammenhang mit der Erkrankung zu bringen, sondern durfte Racen- und Familiencharaktere gelten lassen.

Besonders häufig fand ich nun unter diesen Kindern eine Verkürzung der Hinterhauptgegend durch ein wenig gewölbtes Os occipitale.

*) Vgl. u. A.: *Erlenmeyer* in „Zeitschrift für Klinische Medicin" 1892; *Hadden* in „Medical Society of London", 21. November 1892 und Discussion etc.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Ich habe dieses Verhältniss in den Tabellen als „steiles, senkrecht abfallendes“ Hinterhaupt bezeichnet, notirt in den Fällen III, XI, XXIII, XXXII, XXXIV, XXXVII, XXXVIII, XXXIX, XL, XLII, L also 11mal. Dabei war der occipital verkümmerte Schädel entweder überhaupt klein, oder er erschien höher oder er war biparietal compensirt. Ich machte mir die Vorstellung, dass ein mechanisches Moment die Ursache dieser Gestaltveränderung des Schädels sei. Bei diesen Kindern, die so viel später als andere zur aufrechten Kopfhaltung kommen, sei es das Liegen auf dem Hinterkopfe, welches sich dem Wachsthum mit Ausbauchung des Os occipitale widersetze. Ich habe der ganzen Angelegenheit nicht viel Beachtung geschenkt und weiss daher nicht, ob dieser Beobachtung eine Bedeutung zukommt. Es wäre nicht schwierig, hierüber durch collaterale Beobachtungsreihen zur Klarheit zu kommen.

Abnorme Kleinheit des Schädels ist wiederholt unter den 53 Fällen beobachtet worden. Fall II betrifft eine Mikrocephale mit 340 ccm Schädelumfang. Dieses Kind wurde, wie aus einem Vortrage von *O. Rie* in der kaiserlichen Gesellschaft der Aerzte (13. Jänner 1893) hervorgeht, von Primarius *Gersuny* einer Operation am Schädel unterzogen, welche den Namen einer Crani-Amphiektomie verdient, und eine gerechtfertigte Modification der *Lannelongue*'schen Operation darstellt. Bei der Operation, der ich beiwohnte, fanden sich sämmtliche Nähte des Schädels verknöchert.

Die Mikrocephalie hat bekanntlich als besonderes Thema viel Aufmerksamkeit gefunden und eine eigene ausgedehnte Literatur hervorgerufen. Soweit ich dieselben kenne, rechtfertigt sie nicht die Behauptung, dass allgemeine Starre oder Contracturen überhaupt zum klinischen Bild der Mikrocephalie gehören. Ein Fall von *Anton*[181]), der in den letzten Jahren beschrieben wurde, war gleichfalls mit Contracturen behaftet. Man kann nichts Triftiges gegen den Schluss *Anton's* einwenden, dass es sich in solchen Fällen nicht nur um Schädel-, sondern auch um primäre Gehirnerkrankung handelt. Die eine der Auffassungen der Mikrocephalie verallgemeinert geradezu diesen Schluss.

B. Mimik, Gesichtsbildung, Facialparese. Die Beurtheilung der Facialparesen leidet unter der Doppelseitigkeit der Affection. Indess gehört asymmetrische Innervation im Gesicht zu den häufigsten Symptomen; sie ist 19mal unter 53 Fällen notirt, wobei ich allerdings entsprechend unserer Uebung bei den Hemiplegien auch Ungleichheiten leichteren Grades mitgerechnet habe. In einer beträchtlichen Anzahl von Fällen ist diese Gesichtsasymmetrie eine Theil-

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

erscheinung der halbseitigen Körperparese, welche die Starre complicirt, und bezeugt sich entweder durch mimisches Zurückbleiben der gleichseitigen Gesichtshälfte, oder andere Male durch stärkere Verziehung auf derselben Seite, der Seite der Lähmung. Wie in der „Klinischen Studie“ ausgeführt, dürften Fälle dieser Art als spastische Innervation im Facialisgebiet zu deuten sein.

Interessant und den cerebralen Diplegien eigen ist jenes Verhalten, das in einer Reihe von Fällen als „perverse Mimik“ bezeichnet worden ist (VIII, LI am auffälligsten). Es besteht darin, dass das Mienenspiel des Kindes, wenn es ängstlich ist, weint u. dgl. einen befremdenden, widerspruchsvollen Eindruck macht, was kaum anders zugehen kann, als durch Wegfall von Betheiligung solcher Muskeln, die wir sonst bei dieser Affectäusserung thätig sehen, oder durch Betheiligung anderer Muskeln, deren Action wir sonst bei dem betreffenden Affect vermissen. Das Weinen dieser Kinder zum Beispiel sieht nicht ernsthaft aus, es macht den Eindruck eines Grinsens; man würde es nicht erkennen, wenn man das Kind nicht gleichzeitig schreien hörte. Analog dieser perversen Mimik sind wohl die abnormen Handstellungen, von denen später die Rede sein wird. Könnte man sich von dem intellectuellen Zustand der Kinder sicherer Rechenschaft geben, so würde man diese Störung der Mimik wahrscheinlich als Theilerscheinung des Blödsinnes erkennen.

Die Mimik der Kinder mit cerebralen Diplegien macht überhaupt einen ungünstigen Eindruck, welcher, wie mehrere Autoren betont haben, selbst zur Unterschätzung des Geisteszustandes dieser Kinder führen kann. Sie schauen entweder ausdruckslos drein oder sie benehmen sich ängstlich erregt, ohne dabei wie ein normal scheues Kind ein Verständniss der Situation zu verrathen. Unter den Zügen, welche der Mimik der Kinder das Gepräge des Schwachsinnes aufdrücken, nimmt das Offenstehen des Mundes den ersten Rang ein. Aus dem immer offenen Munde träufelt Speichel, und die nicht selten übergrosse Zunge (Makroglossie fünfmal ausdrücklich notirt) drängt sich ein wenig vor*). Die Zahnentwickelung ist häufig mangelhaft und rückständig. (*Sollier*[232]).)

Ich bin geneigt, das Offenstehen des Mundes und die Makroglossie mit einem anderen Symptom in Verbindung zu bringen, das

*) Die gegensätzlichen Beziehungen von Zungenwachsthum und Lippenschluss hörte ich in einer klinischen Vorlesung von *Billroth* erörtern, der sich zum Beweise dafür auf die veränderte Stellung der Zähne unter diesen wechselnden Verhältnissen berief.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

zwar in den Tabellen nicht häufig erwähnt wird, das aber nach meiner seitherigen Erfahrung sehr oft gefunden werden dürfte, wenn man erst systematisch darnach sucht. Ich meine die Anwesenheit von Hypertrophien der Rachentonsille, von adenoiden Wucherungen im Nasenrachenraum. Man weiss seit den Mittheilungen von *W. Mayer*, dass solche Wucherungen bei nicht gelähmten Kindern eine Reihe von Störungen verursachen, darunter Hemmung der freien geistigen Thätigkeit, und jeder Arzt wird sich erinnern, dass sie dem Gesichtsausdrucke des damit behafteten Kindes ein ähnliches Gepräge von Schwachsinn, „Dummerhaftigkeit“ geben, wie es die Kinder meiner Sammlung zeigen*). Wenn man sicher wüsste, dass solche Wucherungen bei schwachsinnigen Kindern ungleich häufiger sind als bei normalen, müsste man sich nach der Art und Weise dieses Zusammenhanges fragen und gelangte so vielleicht zu interessanten Gesichtspunkten, auf deren Mittheilung ich aber wegen der angeführten Unsicherheit verzichte.

Die Entfernung solcher Wucherungen ist, wie bekannt, von sehr wohlthätigen Folgen für das Allgemeinbefinden der Kinder begleitet. Ich habe bei einem Falle (XLV) Dr. *Rie* dazu aufgefordert, die adenoiden Hypertrophien durch Pinselung mit einer Jodlösung zu beseitigen, und nach Aussage der Mutter hat sich der Allgemeinzustand des Kindes von da an sichtlich gehoben. Das Kind zeigte eine leichte Athetose mit ganz auffälliger Schlaffheit der Glieder. Letztere konnten wir bald nach der kleinen Operation nicht wiederfinden, wiewohl sie vorher constant gewesen war; es hatte sich normaler Tonus eingestellt**).

C. Intelligenz, Sensibilität, Sprache. Was ich über die Schwierigkeit der Beurtheilung der Intelligenz und über den wirklichen Ausfall an geistigen Fähigkeiten bei diesen Kindern zu sagen hätte, würde zumeist eine Wiederholung des in der „Klinischen Studie“ Vorgebrachten sein. Ich will daher nur hervorheben, dass man es bei den Diplegien zumeist mit schwereren Graden psychischer

*) Vgl. das bemerkenswerthe Buch von *W. Fliess*, „Neue Beiträge zur Klinik und Therapie der nasalen Reflexneurose“. Wien. 1893.

**) Ich hatte kurz vor Abschluss der Correcturen Gelegenheit, das Kind mehrmals wiederzusehen. Der Mund stand noch immer offen, der Tonus der Extremitäten war annähernd normal, die Athetose hatte sich ausserordentlich gesteigert. Die Mutter gab über Intelligenz und Benehmen des völlig sprachlosen Kindes ein günstiges Zeugniss. Es verstand angeblich jedes Gespräch, das man mit ihm führte.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

und intellectueller Schwäche bis herab zur vollen Idiotie zu thun hat. Daneben stehen dann Fälle mit schweren motorischen Erscheinungen ohne jede Intelligenzstörung, und dieses Verhältniss erfordert vielleicht eine kurze Auseinandersetzung.

Wir haben bereits im vorigen Abschnitt (Charakteristik der einzelnen Fälle) wiederholt hervorheben können, dass ein Parallelismus zwischen den motorischen und den psychischen Symptomen der cerebralen Diplegien absolut nicht erweislich ist. Die motorischen Symptome sind demzufolge als Localsymptome von der motorischen Hirnregion, die psychischen als Ausdruck der Gesammtschädigung des Gehirnes zu fassen. Wie wir hören werden, entspricht die allgemeine oder paraplegische Starre einer nicht sehr intensiven und nur oberflächlichen Schädigung der motorischen Zone; man hat also keinen Grund, bei diesen Formen eine schwere Allgemeinschädigung des Gehirnes zu vermuthen. Es scheint mir in der That, dass man nicht viele Fälle von Idiotie auf *Little*'sche Aetiologie allein wird zurückführen können, und im Gegentheile ist es sicher, dass besonders diese Aetiologie die Fälle verschuldet, wo schwere motorische Erscheinungen mit geringfügiger Beeinträchtigung der Intelligenz zusammenfallen. Ich möchte darum, wo sich bei einem Idioten mit allgemeiner oder paraplegischer Starre eines der *Little*'schen Momente in der Anamnese findet, mich doch nicht getrauen, den ganzen Zustand dieser mechanischen Einwirkung zur Last zu legen, sondern eher annehmen, dass hier congenitale Bedingungen vorliegen, die vielleicht auch an der Verursachung der abnormen Geburt ihren Antheil haben. Auf die Formen mit bilateraler Hemiplegie möchte ich diese Erwägung nicht übertragen. Hier handelt es sich (vgl. weiter unten) um tiefreichende oder intracerebrale Läsionen in der motorischen Region, und das Vorhandensein eben solcher Krankheitsveränderungen an zahlreichen anderen Stellen würde ohne Weiteres die Erwerbung schwerer geistiger Hemmung erklären.

Neben den Diplegien mit Idiotie gibt es Idiotie mit mässigen Symptomen von Starre und endlich Idiotie ohne solche motorische Symptome. Wie wir von vielen Fällen von Epilepsie behaupten dürfen, sie seien „cerebrale Kinderlähmung — ohne Lähmung“, so dürfen wir auch von einer Reihe von Fällen, die nach dem hervorstechendsten, übrigens vereinzelten Symptome als „Idiotien“ bezeichnet werden, annehmen, es lägen ihnen Processe zu Grunde, die mit denen der cerebralen Diplegien identisch sind, es fehle ihnen eben nur die Starre oder die Lähmung, um als „cerebrale Diplegien“ erkannt zu werden.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Nicht alle Idiotien wird man aber hier anschliessen dürfen, denn ausser den Idiotien durch grobe Gehirnerkrankung (fötale oder extrauterine) muss man Idiotien anerkennen, welche Theilerscheinungen von allgemeinen Ernährungsstörungen, von Kachexien sind. Ich schreibe zur Erläuterung die Eintheilung der Idiotien ab, welche *Bourneville* auf dem internationalen Congrès de médecine mentale (Paris 1889) vorgeschlagen hat.

1. Idiotie als Symptom der Hydrocephalie.
2. Idiotie als Symptom der Mikrocephalie.
3. Idiotie in Folge der Entwickelungshemmung der Hirnwindungen.
4. Idiotie in Folge angeborener Hirnmissbildungen (Porencephalie, Balkenmangel).
5. Idiotie bei knolliger Sklerose (Sclérose tubéreuse).
6. Idiotie bei atrophischer Sklerose: *a*) einer oder beider Hemisphären, *b*) eines Hirnlappens, *c*) einzelner Windungen, *d*) bei chagrinirter Hirnsklerose (?).
7. Idiotie durch chronische Meningitis oder Meningo-Encephalitis.
8. Idiotie bei Myxödem (durch Fehlen der Schilddrüse).

Es ist, wie man sieht, der letzte Fall, der sich bis jetzt den anderen gegenüberstellt. Mehr als eine vorläufige Scheidung bezweckt wohl die *Bourneville*'sche Eintheilung nicht. Man erkennt übrigens leicht, welcher Mangel derselben anhaftet. Die Mehrzahl der angeführten Veränderungen kommt auch ohne Idiotie vor.

Ueber die Sprachentwickelung und über das Verhalten der Kinder bei schmerzhaften Reizungen ist in der „Klinischen Studie“ alles Erforderliche bemerkt worden. Es wäre hier kaum ein neuer Gesichtspunkt hinzuzufügen. Man überzeugt sich leicht, dass die Sprachbildung sich als eine Function der geistigen Leistungsfähigkeit und nicht als abhängig vom Zustand der Motilität erweist. So findet sich zum Beispiel bei Fall IX die Bemerkung, dass das Kind schon mit 2 Jahren Alles und deutlich gesprochen; es kann aber mit $3^1/_2$ Jahren weder sitzen, noch stehen und gehen und der Grad der Starre ist in der Tabelle als der höchste, als „enorm“ bezeichnet. Ein anderes Kind (Fall XXIII) soll schon im Alter von 2 Jahren reichlich böhmisch und deutsch gesprochen haben; das Kind leidet an vorwiegend paraplegischer Starre, kann mit 5 Jahren noch nicht ohne Unterstützung stehen oder gehen, und es ist wohl kein Zufall, dass hier wiederum die Starre an den Beinen als „enorm“ gekennzeichnet

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

wird. Ein dritter Fall, eine rein paraplegische Starre (XXIX) ergibt genau das nämliche Zusammentreffen, sehr gute Sprache bei enormer Hypertonie. Alle drei Fälle sind übrigens Frühgeburten, gehören somit der *Little*'schen Aetiologie an und zeigen uns, dass das Moment der Frühgeburt durch die geringere Schädigung der Intelligenz ein milderes Krankheitsbild hervorruft. Diesen Fällen stehen dann andere gegenüber, welche bei geringfügigen motorischen Symptomen eine auffällige Sprachverzögerung oder Sprachverschlechterung zeigen und sich so den Bildern nähern, in denen die Idiotie das beherrschende Symptom ist.

In einer anderen Reihe von Fällen wird angegeben, dass das Kind zwar nur wenige Worte spricht, aber Alles versteht. Wir erinnern uns, dass das Sprachverständniss beim Kinde regelmässig der Sprachbildung vorauseilt; die Kinder mögen nun auf dieser Stufe längere oder kürzere Zeit verweilen oder überhaupt nicht darüber hinauskommen. Im letzteren Falle ist es fraglich, ob man nicht eine directe Schädigung motorischer Sprachgebiete in der Rinde annehmen muss.

Nicht minder als die Sprachbildung leidet die Ausführung der Sprache, die Articulation. Undeutliche Articulation zu einer Lebenszeit, da Kinder sonst das deutliche Sprechen erlernt haben, explosive, mühsame Sprache finden sich in jeder Beobachtungsreihe reichlich verzeichnet. Interessant insbesondere für die Differentialdiagnostik ist jene ataktische Störung, die sich durch Verlangsamung des Sprechens bei monotoner Stimme kundgibt, die Bradylalie. Von dieser ist in meiner Reihe zufällig kein Beispiel enthalten.

Die Stimme der Kinder hat häufig einen unangenehmen kreischenden Klang, ihr Geschrei klingt oft „blödsinnig“.

D. Augensymptome. Unter den Symptomen, welche an den Augen der Kinder mit cerebralen Diplegien hervortreten, nimmt der Strabismus bei weitem die erste Stelle ein. Er ist meist ein Strabismus convergens, und zwar, wo darauf in meinen Fällen geachtet wurde, ein Strabismus convergens alternans. Seine Intensität ist häufig so gering, dass er zeitweilig der Beobachtung entgeht und nicht bei jeder Untersuchung des Kindes bemerkt wird.

Umstehende Tabelle soll die Beziehungen dieses Symptoms zur Krankheitsform, Aetiologie und zu den Convulsionen in meiner Beobachtungsreihe übersichtlich darlegen.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Tabelle G.

	Strabismus				Convulsionen			
	Frühgeburt	Asphyxie (Schwergeburt)	Mütterliche Ursachen	Keine Aetiologie	Früh	Spät	Wiederholt	Keine
Typische allgem. Starre I–XII 12	—	—	—	II (X)	—	II	II	X
Leichte allgem. Starre XIII–XVI 4	—	XIV	—	XIII	XIII, XIV	—	XIII, XIV	—
Unbestimmte Formen XVII–XX 4	—	—	—	XVIII	XVIII	—	—	—
Allgemeine Starre, + Hemiplegie XXXIII–XXXVII 5	XXXIII	(XXXIII)	—	—	—	XXXIII	—	—
Schwerste Formen XXXVIII–XL 3	XXXVIII	—	—	XL	—	XXXVIII, XL	XXXVIII, XL	—
Paraplegische Starre, + Hemiplegie XXX–XXXII 3	XXXI	—	—	—	—	—	—	XXXI
Uebergänge zur paraplegischen Starre XXI–XXIV 4	—	—	—	XXI	—	—	—	XXI
Paraplegische Starre XXV–XXIX 5	—	XXVI (diverg.), XXVII	—	—	XXVI	—	XXVI	XXVII
Bilaterale Chorea XLI–XLIII 3	XLIII	—	—	XLI, XLII	XLI	—	XLI	XLIII
Bilaterale Athetose XLIV–XLVI 3	—	—	—	—	—	—	—	—
Spastische Chorea XLVII–LIII 7	—	LIII	—	—	—	—	—	LIII

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Strabismus findet sich also unter 53 Fällen 16mal, d. i. in 30% oder in weniger als einem Drittel der Fälle.

Davon entfallen auf

allgemeine Starre . .	28 Fälle	Strabismus	8mal
paraplegische Starre .	12 „	„	4 „
Chorea	13 „	„	4 „

also etwa im Verhältniss zur Häufigkeit der einzelnen Formen.

Wenn eine besondere Relation zwischen Krankheitsform und Strabismus besteht, so ist sie hier, vielleicht in Folge der kleinen Zahlen, verdeckt.

Der Aetiologie nach entfallen auf

Frühgeburten	11mal	(eigentlich 9mal)	Strabismus	4mal
Schwergeburt	21 „	(„ 19 „)	„	4 „
(Früh- + Schwergeburt 2mal)			„	(1) „
mütterliche Aetiologie	3 „		„	— „
keine Aetiologie . .	17 „		„	7 „
unbekannt	3 „		„	1 „

Diese Zahlen scheinen zu beweisen, dass der Strabismus bei Frühgeburten etwas häufiger vorkommt, als dem Mittel seiner Häufigkeit entspricht (36%), dagegen bei Schwergeburten weit seltener ist (19%). Bei den wahrscheinlich congenital bedingten Fällen ohne Aetiologie ist er doppelt so häufig als bei den Schwergeburten und noch etwas häufiger als bei Frühgeburten (41%, oder wenn man die als „unbekannt" geführten Fälle hinzurechnet 38%). Stellt man die 30 Fälle von *Little*'scher Aetiologie den 20 wahrscheinlich congenitalen gegenüber, so findet sich Strabismus dort in 26·6%, hier in 41% (38%) der Fälle.

Die Beziehungen des Strabismus zur Abwesenheit der *Little*'schen Aetiologie lassen vermuthen, dass dies Symptom sich häufig mit Convulsionen beisammen finden werde, denn wir haben (S. 70) gefunden, dass sich bei der *Little*'schen Aetiologie Convulsionen nur in 23·3% der Fälle finden gegen 58·8% bei den anderen.

Man findet in der That unter 16 Fällen von Strabismus 10mal auch Convulsionen verzeichnet, nur 6mal dieselben fehlend, und zwar 5 Früh- + 5 Spätconvulsionen, also in 62% (anstatt in 40% nach der Durchschnittshäufigkeit). Im Einzelnen gehen diese beiden Symptome freilich nicht zusammen, so z. B. haben die drei sicheren Fälle mütterlicher Aetiologie durchwegs Convulsionen, aber nicht einer von ihnen Strabismus. Indess werden hier die Zahlen zu klein. Das häufige Zusammentreffen von Strabismus und Convulsionen wird von

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

vielen Autoren hervorgehoben (*Feer*[49] u. A.), indess sind die Convulsionen das häufigere Symptom (40% gegen 30%).

In der Hoffnung, an grösseren Zahlen mehr Ergebnisse zu erzielen, bin ich mit der Frage des Strabismus an meine grosse Reihe herangetreten. Dieselbe ergibt:

Unter 88 Fällen von allgemeiner Starre (+ Hemiplegie, bilaterale spastische Lähmung) u. dgl.	Strabismus	19 = 21·6%
Unter 108 Fällen von Paraplegie (Starre, paraplegische Lähmung) + Hemiplegie . . .	„	43 = 39·8%
Unter 72 Fällen von Chorea (Athetose etc.)	„	8 = 11·1%

Im Ganzen findet sich hier Strabismus 70mal unter 278 Fällen, d. i. in 25·2%. In meiner Reihe fanden sich 30%; ich habe vielleicht sorgfältiger auf diese Symptome geachtet und auch geringere Grade davon notirt. Der Strabismus zeigt in dieser grossen Reihe eine — ich muss sagen: dem Beobachter ohnedies auffällige — Beziehung zur paraplegischen Form; er ist hier fast doppelt so häufig als bei allgemeiner Starre und 3—4mal so häufig als bei Chorea.

Nach der Aetiologie differenzirt, ergibt die grosse Reihe für den Strabismus Folgendes:

Unter 76 Frühgeburten	30mal	Strabismus	= 39·4%
„ 68 Schwergeburten	11 „	„	= 16·2%
„ 92 Fällen „ohne Aetiologie“ .	25 „	„	= 27·1%

Somit stellt sich hier wieder die wenig intensive causale Beziehung zwischen Schwergeburt und Strabismus heraus, die in den 19% meiner Reihe zum Ausdrucke kam. Es zeigt sich aber ausserdem eine innige Beziehung des Strabismus zur Frühgeburt, und da wir für die Häufigkeit dieses Symptoms bei der Frühgeburt fast dieselbe Procentzahl finden (39·4 gegen 39·8) wie für das Vorkommen desselben Symptoms bei der paraplegischen Starre, erweist sich die Dreiheit: Frühgeburt, paraplegische Starre, Strabismus als ein zusammengehöriger klinischer Complex. Mit der Aufklärung dieses Zusammenhanges und mit der Erklärung des Strabismus überhaupt werde ich mich an späterer Stelle beschäftigen.

In dem Widerstreit zwischen meiner kleinen und dieser grossen Sammlung von Diplegien, was das Vorkommen des Strabismus bei paraplegischer Starre betrifft, möchte ich unbedenklich der grösseren Reihe den grösseren Anspruch auf Berücksichtigung einräumen. Der Widerspruch rührt auch zum grossen Theile daher, dass ich ohne Auswahl alle Fälle von Diplegien verwerthet habe, die während eines

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

gewissen Zeitraumes in meine Beobachtung kamen, wobei ich zufällig an den so häufigen typischen Fällen, die als „reine spastische Spinalparalysen“ bezeichnet wurden, Mangel hatte. In der grossen Reihe dagegen sind Sammlungen verwerthet, welche diese typischen, einander so ähnlichen Fälle geradezu aus anderen herausgesucht hatten, z. B. die von *Naef*[185]).

Pupillenungleichheiten, die vereinzelt vorkommenden Augenmuskellähmungen, die hie und da vorkommenden eigenthümlichen Kopfhaltungen beim Fixiren, als ob das Kind nur mit gewissen Netzhautpartien scharf sehen könnte, geben keinen Anlass zu weiteren Erörterungen. Dagegen verdient das Symptom des lateralen Nystagmus Erwähnung, da es eine differentialdiagnostische Bedeutung beanspruchen könnte. In meiner Reihe finden sich zwei Fälle von Nystagmus, beide bei unverdächtigen Diplegien in Folge von Frühgeburt (XXXI und XXIII); in dem einen Falle ist Strabismus convergens dabei. *Osler*[115]) bringt vier Fälle von Nystagmus, *Sachs*[100]) in seiner letzten Arbeit drei unter 39 Diplegien u. dgl. Diese Beispiele dürften genügen, um zu zeigen, dass der laterale Nystagmus nicht als ein den cerebralen Diplegien fremdes Symptom zu betrachten ist.

Eine Atrophia nervi optici ist wiederholt bei Fällen nachgewiesen worden, welche die Aetiologie und das typische Bild einer cerebralen Diplegie zeigten (z. B. *Feer's* Fall II: paraplegische Starre nach Frühgeburt). Man muss also auch dieses verhältnissmässig seltene Symptom bei den Diplegien anerkennen. Eine Art des Zusammenhanges dieser Störung mit den Veränderungen, welche Diplegien hervorrufen, lehrt ein Fall von *Moeli*[235]) kennen (Section eines diplegischen Idioten: Porencephalie).

E. Motorische Symptome. Hier wäre der ausführlichen Erörterung in der „Klinischen Studie“ nichts hinzuzufügen als einige Bemerkungen über die sogenannten Zwangsstellungen, welche den Diplegien eigenthümlich sind. Ich unterscheide die Zwangsstellungen von den Contracturen dadurch, dass letztere an Lähmung gebunden sind. Contracturstellungen werden niemals spontan verändert und stellen sich, wenn sie überwunden sind, sofort wieder her. Zwangsstellungen schliessen nicht aus, dass die Extremitäten, zumeist die Arme, bei Intention in beliebige andere Stellungen gebracht werden; sie treten aber für längere oder kürzere Zeit wieder hervor, wenn das Kind nicht den Gebrauch seiner Extremitäten beabsichtigt. Oft sieht man während der einen Vorstellung des Kindes durch eine halbe

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Stunde eine bestimmte auffällige Stellung der Arme festgehalten, die bei einer zweiten Vorstellung sich nicht wieder zeigt oder durch eine neue ersetzt ist. Die Zwangsstellungen sind auch mannigfacher Art, während die Contracturstellungen, wie bekannt, monoton sind. Unter den Zwangsstellungen der Arme habe ich eine als auffällig hervorgehoben und in den Krankengeschichten wiederholt beschrieben. Es ist die „Anbetestellung", bei der die Vorderarme senkrecht erhoben, die Handflächen in voller Supination gegen den Beschauer des liegenden Kindes gerichtet sind; sie erinnerte uns an die Haltung des einen Extremitätenpaares bei der „Gottesanbeterin", der Mantis religiosa.

Die Zwangsstellungen der Beine, die man als „mobile spasms" bezeichnen kann, wenn sie rasch mit einander abwechseln, ergeben verschiedenartige Haltungen der Ober- und Unterschenkel und die verschiedensten Formungen der Füsse. Oft sieht man einen schweren Fall „all in a heap", als ob die Extremitäten zur grössten Raumersparniss zusammengelegt wären, und es scheint, dass in solchen abnormen Stellungen auch Contractur eintreten kann, wie in meinem Falle XL.

Neben diesen auffälligen Haltungen der Extremitäten, die ohne Lähmung vorkommen, kann man auch abnorme Bewegungstypen der Extremitäten beobachten, an denen man oft ein solches Kind beim ersten Anblick erkennt. Man möchte diese Bewegungen „perverse" heissen und sie der perversen Mimik an die Seite stellen. Sie sind das Gegentheil vom zweckmässigen Greifen und Bestasten, das man am spielenden Kinde beobachtet. Die Abduction der Oberarme überwiegt über deren Adduction, die Streckung der Vorderarme über deren Beugung und an der Hand überwiegen Supination und Dorsalflexion über Pronation und Beugung. Sieht man näher zu, so findet man freilich, dass auch normale Säuglinge solche zwecklose Bewegungstypen pflegen, sowie sie sich auch in athetoseartiger Unruhe erheben. Das Pathologische liegt nur darin, dass bei den diplegischen Kindern diese Bewegungen sich in eine Zeit hinüberretten, zu welcher sie bei normaler Entwickelung längst durch unauffällige und normale ersetzt wären, und dass sie häufiger und umfangreicher sind als bei gesunden Kindern. Dasselbe gilt für die athetoseartigen Bewegungen.

Ich habe aus den eben angegebenen Gründen vielleicht bei manchem Falle die Diagnose „bilaterale Athetose oder Chorea" gestellt, wo andere Beobachter etwa grössere Regelmässigkeit oder grössere Intensität der betreffenden Bewegungen beansprucht hätten.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

F. Atrophie. Am meisten unter den Symptomen, welche Hemiplegien und Diplegien gemeinsam sind, treten hier vielleicht die trophischen zurück. Es fehlt bei den Diplegien zunächst häufig an der Gelegenheit zur Vergleichung mit der gesunden Körperhälfte, welche eine einseitige Atrophie erkennen lässt. Andererseits sind hier erhebliche atrophische Störungen wirklich selten. Bei den spastischen Paraplegien findet sich zum Theil die Musculatur der Beine kühl und mager im Vergleich zur Musculatur der Arme, und ein Theil dieser Formen, die paraplegischen Lähmungen, zeigen geradezu Atrophie der unteren Extremitäten.

Bei einem anderen Theile der Paraplegien sind dagegen alle Muskeln, auch die der unteren Extremitäten, kräftig entwickelt, derb und wo etwa (wie im Fall XVII) ein Wadenmuskel besonders durch Dicke und Derbheit auffällt, kann man sich des Vergleiches mit Pseudohypertrophie nicht erwehren. Bei den athetotischen Formen der Diplegien findet sich gelegentlich, wie bei der halbseitigen Athetose, eine echte Muskelhypertrophie.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

VI.

Zur pathologischen Anatomie der cerebralen Diplegien.

Wessen Sinnesart eine Bevorzugung des Greifbaren und Exacten mit sich bringt, wer geneigt ist, alle die Conventionen der Nosographie, die Typen, Reihen, Uebergänge u. dgl. gering zu schätzen, wodurch das vielleicht Grundverschiedene schliesslich unter einen Hut gebracht wird, der wird sich gerne von unseren bisherigen Erörterungen zur pathologischen Anatomie wenden und hier die Anhaltspunkte zu finden hoffen, welche eine Trennung des nur äusserlich Aehnlichen und eine Vereinigung des im Wesen Identischen gestatten. Er wird zum Beispiel erwarten, dass die congenitalen, bei der Geburt, und extrauterin erworbenen Formen von Diplegien sich je auf andere Arten von Läsionen, andere pathologische Processe zurückführen lassen, und dass innerhalb jeder Gruppe ein Moment der Localisation die Erklärung dafür bietet, dass ein Fall als allgemeine Starre, bilaterale Hemiplegie, Paraplegie oder als Chorea erscheint.

Eine solche Erwartung würde gründlich enttäuscht werden. Ja, diese Enttäuschung scheint in der Natur der Dinge begründet zu sein, nicht nur in dem derzeit ungenügenden Zustande unserer Kenntnisse und in der Seltenheit von brauchbaren Autopsien.

Wir haben zunächst keinen Grund zu erwarten, dass die cerebralen Diplegien ein principiell anderes Verhältniss zur pathologischen Anatomie zeigen werden als die cerebralen Hemiplegien. Ueber die letzteren wissen wir aus dem entsprechenden Abschnitt der „Klinischen Studie", dass dem gleichen klinischen Bilde mannigfache anatomische Läsionen entsprechen können. Wir müssen aber von „Läsionen" zweierlei unterscheiden: die Endveränderungen, die wir bei der Autopsie unmittelbar wahrnehmen, und die pathologischen Processe, welche wir aus diesen Endveränderungen erschliessen. Solche Endveränderungen sind: Erweichungsherde, Cysten, porencephalische Defecte, verkalkte Narben und Sklerosen des Gehirnes (lobäre und hypertrophische). Die pathologischen Processe kennen wir natürlich

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

weniger sicher und haben keine Gewähr, sie vollständig zu kennen. Wir haben Grund, zu glauben, dass die vasculären Läsionen (Hämorrhagie, Embolie, Thrombose) unter ihnen die Hauptrolle spielen; was von entzündlichen Processen, was vielleicht von primär degenerativen u. dgl. für die pathologische Anatomie der Cerebrallähmung in Betracht kommt, das lässt sich kaum andeutungsweise sagen. Der Schluss auf die pathologischen Processe, die uns so wissenswerth erscheinen, wäre uns erleichtert, wenn jede einzelne Endveränderung einem besonderen Processe zugehören würde. Dies ist aber wiederum nicht der Fall. Ein porencephalischer Defect zum Beispiel soll nach *Kundrat* der Ausgang einer fötalen Encephalitis (einer anämischen Entzündung?) sein, einzelne Fälle wie der von *Heubner*[74]) beweisen, dass eine Porencephalie auch das Ergebniss einer Embolie im Extrauterinleben sein kann, und *Schultze*[196]) stellt selbst in Abrede, dass man die intrauterine Entstehung des Defectes aus der Gestalt desselben erkennen dürfte. Andere Male kann man es kaum zurückweisen, dass die Porencephalie aus einer Blutung hervorgegangen ist Die Cyste kann man mit einiger Sicherheit als Resultat einer Hämorrhagie deuten; man hat aber mit Recht hervorgehoben, dass sie auch die Endveränderung einer hämorrhagischen Entzündung darstellen kann. Die Sklerose (Verkleinerung mit Verhärtung) des Gehirnes, insbesondere die sogenannte lobäre Sklerose, scheint unter den Endveränderungen am ehesten auch den Charakter eines besonderen pathologischen Processes beanspruchen zu können; und doch habe ich durch die Mittheilung eines Befundes aus der *Charcot*'schen Klinik über allen Zweifel festgestellt, dass auch eine Embolie in lobäre Sklerose ausgehen kann. Ich habe daraus keineswegs geschlossen, dass die Sklerose in allen Fällen von Embolien herrührt, sondern nur, dass die lobäre Sklerose gleichfalls nichts Anderes ist als eine Endveränderung, der Ausgang mannigfaltiger Initialläsionen*). Von der lobären Sklerose war übrigens von Anfang an zu vermuthen, dass ihr Name m a n n i g f a l t i g e sklerotische Processe zusammenfasst. *Friedmann*[226]) hat ganz kürzlich einen dieser Processe studirt und ihn, soweit man es beurtheilen kann, pathologisch-anatomisch befriedigend aufgeklärt. Er fand, dass die Schrumpfung nicht die Rinde, sondern das Mark betrifft, dass sie von scharf umgrenzten Herden im Mark ausgeht,

*) Wenn *Sachs*[199]) uns neben *Abercrombie*[1]) als diejenigen aufführt, die „fast alle cerebralen Hirnlähmungen der Kinder auf Embolie zurückführen möchten", so wird diese Angabe durch keine Stelle unserer Arbeit gerechtfertigt und widerspricht geradezu dem ganzen Gedankengang derselben.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

in deren Mitte sich ein hyalin degenerirtes Blutgefäss findet, und dass ein anderer Antheil des Markschwundes durch die secundäre Degeneration in Folge der vielfältigen Markfaserunterbrechungen zu erklären ist.

Wenn wir aber nur wirklich Zusammengehöriges vereinigen und wesentlich Verschiedenes trennen wollen, so dürfen wir uns auch mit der Kenntniss der Initialläsion nicht zufrieden geben, sondern müssen weiter nach der Aetiologie derselben forschen, wobei sich die Kategorien der vasculären, entzündlichen und degenerativen Läsionen wieder auflösen und deren Inhalt sich nach anderen Gesichtspunkten umordnet. Die wenigen Versuche, die nach dieser Richtung unternommen worden sind, habe ich mit *Rie* in der „Klinischen Studie" eingehend besprochen; sie sind theils als missglückt zu bezeichnen, wie der von *Strümpell*[157]), theils in ihrer Einseitigkeit ungerechtfertigt, wie der von *Marie*[108]). Bei diesem Stande der Frage bleibt nichts Anderes übrig, als die halbseitige cerebrale Kinderlähmung vorläufig klinisch bestimmt zu lassen und den Versuch, aus ihrer symptomatischen Erscheinung auf ihre pathologische Anatomie diagnostisch zu schliessen, im Allgemeinen als unfruchtbar zu vermeiden. Für die so formulirte rein klinische Einheit wäre es nach unserer Meinung ein Vortheil, wenn wir Fälle von ihr fernhalten würden, in denen die Lähmung von einem anderweitig bekannten Process (wie tuberculöse Meningitis und Tumor, Pachymeningitis haemorrhagica u. a.) herrührt.

Dies der Sachverhalt, soweit er sich aus der Würdigung der hemiplegischen Lähmungen ergibt. Erweitert man den Kreis der Beziehungen durch die Aufnahme der cerebralen Diplegien, so sind einige neue Erörterungen nothwendig. Das Endergebniss bleibt, wie wir sehen werden, das gleiche.

Es ist nicht ganz so unsinnig, wie *Sachs*[109]) es mit Beziehung auf unsere „Klinische Studie" glauben machen möchte, wenn man hemiplegische und diplegische Cerebrallähmungen einer gesonderten Betrachtung unterzieht. Die ersteren umfassen nämlich die Hauptmenge der im Extrauterinleben acquirirten, die letzteren die grosse Mehrzahl der congenital bedingten und beim Geburtsact entstandenen Lähmungen. Da aber unter den Diplegien doch alle drei Gruppen vertreten sind, so läge es nahe, die hier vorhandenen Sectionsbefunde zunächst nach diesem Charakter einzutheilen. Dem widersetzt sich aber ein gewichtiger Umstand, die schon wiederholt besprochene Schwierigkeit der Entscheidung, in welche Gruppe ein einzelner Fall gehört. Wenn man nicht durch die Anamnese in den Stand gesetzt ist, einen Fall

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

für einen congenitalen, eine Geburtslähmung u. s. w. zu erklären, so kann man es oft nach der Kenntniss des Sectionsbefundes ebensowenig.

Fälle wie die von *Fr. Schultze*[196]), *Anton*[189]), *Bechterew*[222]), *Otto*[111]), bei denen sich als Ursache der hochgradigen Idiotie mit Gliederstarre und Lähmung ausgedehnte Hirndefecte ergeben haben, sind fast sicher congenitaler Natur. In anderen Fällen z. B. *Bourneville et Pilliet*[248]) (angeblich seit einer Erkrankung im zweiten Lebensjahr), *Förster*[58]) (*Bartsch*, Anamnese unbekannt), *Deforest Willard* und *Lloyd*[106]) (Anamnese unbekannt) u. A., bleibt es nach Krankengeschichte und Symptomen unbekannt, ob wir es mit congenitalen Veränderungen oder den Folgen frühzeitiger Erkrankung zu thun haben, und die Sectionsbefunde (vielfache Sklerose — circumscripte Porencephalie — Atrophie, Sklerose und intracerebrale Cysten) bleiben nach unseren früheren Erörterungen ebenso mehrdeutig.

Zwei von den für Diplegien vorliegenden Sectionsbefunden gehören Geburtslähmungen an, der von *Mac Nutt*[101]) und ein neuerer von *Railton*[123]). Nur der letztere liesse es zu, die Geburtslähmung auch pathologisch-anatomisch zu charakterisiren; der andere *(Mac Nutt)* ist von solcher Art, dass er ebensogut jeder erworbenen Lähmung zukommen könnte (Atrophie der in einer Rinne liegenden Centralwindungen und angrenzender Bezirke; Pia ödematös, nicht verwachsen). Von anderen Fällen ist es zweifelhaft, ob sie als congenitale aufzufassen sind, oder ob man die in ihrer Anamnese befindliche Angabe der asphyktischen Geburt als das zureichende ätiologische Moment betrachten soll, z. B. der Fall *Bourneville* (bei *Richardière*[182]) XVIII: drohende Asphyxie durch den Nabelstrang) und ein anderer desselben Autors (bei *Richardière* XXXIV: asphyktisch geboren, mit 6 Wochen Convulsionen). Die Autopsien (Atrophie vieler Windungen, Pia leicht abziehbar, zerstreute Herde von tuberöser Sklerose) thun nichts dazu, diesen Zweifel zu zerstreuen.

Ganz besonders anzuzweifeln wäre auch das Moment der Frühgeburt. Ich kann nur einen einzigen Fall von cerebraler Diplegie mit Section finden, in dessen Anamnese sich die Angabe findet: geboren mit 7 Monaten. Es ist ein Fall von *Putnam*[224]), eine bilaterale Athetose, und die Autopsie weist hier eine solche Fülle von anatomischen Veränderungen (nicht alle ganz klar) auf: Abscesshöhlen, käsige Degeneration, Erweichungen und Schrumpfungen, dass ich diesen Fall nicht zu den Geburtslähmungen stellen würde. Es kann ja auch ein congenital diplegisches Kind vorzeitig geboren werden, ja ein solches hat vielleicht mehr Aussicht dazu als ein normales.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Friedmann[226]) versucht eine Bereicherung der pathologischen Anatomie der Geburtslähmungen, die mir wenig berechtigt erscheint. Er meint, die hyaline Gefässdegeneration des von ihm beschriebenen und anatomisch aufgeklärten Falles könnte wohl mit Asphyxie und Schwergeburt zusammenhängen; es sei wohl denkbar, dass „der stundenlange Wehendruck oder die Compression der Geburtsgänge die Blutgefässe des Gehirnes in ähnlicher Weise benachtheilige, wie die Erschütterung (des Gehirnes)“, bei deren Befund mehrere Autoren hyaline Gefässentartung nachgewiesen haben. Dieser ohnehin nicht sehr feste Zusammenhang wird durch die Bemerkung *Friedmann's* erschüttert, dass die hyaline Gefässdegeneration neuerdings unter sehr differenten Umständen im Gehirn angetroffen worden ist, und durch den Umstand, dass in dem Falle *Friedmann's* nicht die asphyktische Geburt erwiesen war, sondern vielmehr die Anamnese fehlte.

Die extrauterin erworbenen Lähmungen lassen keine anderen Gesichtspunkte als die hemiplegischen erwarten. Gerade hiebei muss aber eine bedeutsame Bemerkung Platz finden. Wir haben an einer früheren Stelle erwähnt, dass wir nur zwei Anhaltspunkte zur Erkennung der erworbenen Lähmungen haben, nämlich 1. wenn die Aetiologie der erworbenen Erkrankung bekannt ist (Infection, Trauma) und 2. wenn uns eine Periode der Gesundheit und normalen Entwickelung bis zum Beginn der Erkrankung in der Anamnese sichergestellt ist. Eine Section von *Angel Money*[215]) beweist uns nun die Unverlässlichkeit dieses zweiten Momentes. Ein Kind kann sich normal bis zu einer bestimmten Periode entwickeln, die Krankheit scheinbar erst dann einsetzen, und doch kann die Lähmung congenital bedingt sein. In *Angel Money's* Falle war das Kind bis zu 2 Jahren gesund, es starb diplegisch, idiotisch und epileptisch mit $3^1/_2$ Jahren, und als Krankheitsursache fand sich hereditäre Lues.

Ich glaube also, ich darf den Satz aufstellen, dass die Sectionsbefunde bei den cerebralen Diplegien im Allgemeinen nicht (in einzelnen Fällen allerdings) die Entscheidung gestatten, ob die Lähmung congenital, bei der Geburt oder extrauterin erworben ist.

Ich werde demnach auf eine Gruppirung der vorliegenden Sectionsbefunde nach den eben behandelten Gesichtspunkten verzichten und die einzelnen Fälle der Reihe nach als Beweise für einige Behauptungen aufführen, in denen ich die Ergebnisse dieses Abschnittes zusammenfassen kann.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

I. **Bei den cerebralen Diplegien finden sich die nämlichen Endveränderungen — als Ergebnisse wahrscheinlich derselben Initialläsionen — wie bei den cerebralen Hemiplegien.**

Diesen Satz brauche ich nicht zu erweisen, blos durch Beispiele zu erläutern.

A. Porencephalie und Verkümmerungen (Agenesien?).

1. *Mierzejewsky*[221]). Contribution à l'étude des localisations cérébrales 1880.

30jähriger Idiot, seit frühester Jugend paraplegisch, alle vier Extremitäten contracturirt in absonderlichen Stellungen. Autopsie: Beiderseitige Defecte in der Region der Centralwindungen, welche nicht gänzlich fehlen. Freiliegen der Insel. *Mierzejewsky* schliesst auf eine Störung der Gehirnentwickelung im dritten Intrauterinmonat.

2. *Fr. Schultze*[196]). Beitrag zur Lehre von den angeborenen Hirndefecten (Porencephalie) 1886.

5 Jahre, gleich nach der Geburt idiotisch erkannt, Mutter Potatrix.

Kopf nach hinten, nie Convulsionen, ganz idiotisch; Arme und Beine in Contracturstellung. Beine krampfhaft adducirt und gekreuzt, Arme flectirt und adducirt.

Autopsie: Stirnhirn, Centralwindungen, grosser Theil der Schläfe- und Theil der Parietallappen verschwunden, fast ganze obere Decke.

3. *Anton*[189]). 1890.

15 Monate, Gesichtslage, normale Geburt, besonders leicht, kleiner todter Zwilling. Schmerzen während der zweiten Hälfte der Gravidität.

Kleiner Kopf, sehr bald „holzig" bemerkt. Kopf durch Contractur nach rückwärts, Strabismus convergens. Gesammte Musculatur rigid; Ellbogen, Hüft- und Kniegelenke in rechtwinkeliger Beugestellung, Oberarme adducirt, Hände gebeugt, Finger eingegraben, linker Arm und rechtes Bein am meisten; Lösung der Contractur nur mit grosser Gewalt; idiotisch.

Autopsie: Verkümmerung beider Grosshirnhälften, besonders die Stirnlappen durch glatte Zapfen ersetzt, Schläfelappen am besten entwickelt. Bulbi, Optici atrophisch, totaler Mangel der Pyramiden.

Das Bild, welches diese drei Fälle boten, kann man wohl nicht anders denn als bilaterale spastische Lähmung bezeichnen. Es unterliegt auch keinem Zweifel, dass die gefundenen Defecte auf fötale Erkrankung (Entwickelungshemmung) zurückzuführen sind.

In den nächsten drei Fällen nähert sich das klinische Bild der schweren allgemeinen Starre, indem die Lähmung an den Beinen gegen die Hypertonie zurücktritt, das Aufstellen noch möglich ist und in der für allgemeine Starre charakteristischen Weise geschieht.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

4. *Ross*[184]). Treatise on the Diseases of the Nervous system II, pag. 480, 1883.

2 Jahre, 5 Monate. Kind bei der Geburt gesund, mit 3 Monaten Hände steif, konnte den Kopf nicht halten. Keine Convulsionen. Beine in Hüft- und Kniegelenk leicht gebeugt, Füsse in Equinus-Stellung, Musculatur steif und Steifigkeit bei jeder passiven Bewegung gesteigert, Starre in den Adductoren am stärksten. Die Starre steigert sich beim Aufstellen, dann Adduction, Kreuzung und Zehenspitzengang ganz charakteristisch. Patellarreflex macht Clonus. Auch die Arme sind spastisch und die einzelnen Abschnitte in mehr minder festen Stellungen. Arme abducirt, Vorderarme halb gebeugt und pronirt, Hände leicht gebeugt und ulnar geneigt, Daumen eingeschlagen, Finger darüber halb gebeugt. Starre nicht ganz zu überwinden, Kind greift mit beiden Armen, aber unsicher und unregelmässig. Kopf gewöhnlich vornüber nach links geneigt, beide Sternocleidomastoidei hart, links mehr; kann den Kopf bewegen, hält aber nicht lange aus. Spricht nicht, bei Versuchen spastische Grimassen in Zunge und Mund.

Autopsie: Tiefe Rinne jederseits (entsprechend der *Rolando*'schen Furche), Ränder derselben genähert, öffnet sich beiderseits in Ventrikel. Die Windungen radiär gerichtet. Centralwindungen scheinen zu fehlen. Lobi paracentral. unvollkommen entwickelt. Das Rückenmark normal, Seitenstränge kleiner als bei Gesunden.

5. *Otto*[211]). Ein Fall von Porencephalie mit Idiotie und angeborener spastischer Gliederstarre. Arch. f. Psych. 1885.

$3^1/_2$ Jahre. Erstes Kind, Mutter elend; Schädel bei Geburt geschlossen. Schon mit 6 Wochen eigenthümliche Steifheit.

Kopf klein, Augen prominent, Nystagmus, Idiotie; Muskeln in Ruhe und Schlaf schlaff. bei passiver Bewegung Widerstand. Alles zu überwinden, nirgends bleibende Contractur. Bei activer Bewegung der Beine gleichfalls allgemeine Starre, bewegt sich selten willkürlich, dann langsam. wird in jeder Stellung steif. Liegt meist mit ausgestreckten Füssen, gebeugten Knieen, angezogenen Oberschenkeln und Oberarmen, gebeugten Vorderarmen und Fingern. Kopf nach hinten. Aufgestellt Spitzfuss, Kreuzung. Kniee etwas gebeugt.

Autopsie: Beiderseits Porencephalie. Pia an einzelnen Stellen. Scheitel- und Schläfelappen. verwachsen.

Rechts fehlt der ganze mittlere Theil der Hemisphäre, so dass vorderer und hinterer Antheil nur an unterer und medialer Seite mit einander in Verbindung stehen. Die Centralwindungen als plumpe Windungsmassen erhalten, an medialer Seite defect.

Links kleiner Defect vor den Occipitallappen, erhaltene Windungen atypisch. In Mitte der Centralwindungen neuer Defect mit radiärer Anordnung. Parietallappen ganz unregelmässig. Zwischen beiden Defecten ganz plumpe, feinkörnige Windungsmassen.

6. *Deforest Willard* and *J. H. Lloyd*[206]). A case of Porencephalus in which trephining was done for the relief of local symptoms. Death from scarlet fever. Am. J. of the med. sc. April 1892.

7 Jahre. Bilateral spastic hemiplegia of cerebral origin, besonders der rechte Arm in spastischer Contractur und athetotisch. Auch die Beine spastisch.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Patellarreflexe gesteigert. Fussphänomen links, nicht rechts. Konnte kaum gehen, die Beine knickten ihm ein; Neigung, sich auf die Zehenspitzen zu stellen. Strabismus internus. Leicht schwachsinnig, Beine gut entwickelt, keine Atrophie und Anästhesie. Kopf asymmetrisch. Nichts Anamnestisches bekannt. Einen Monat später Convulsionen, wonach die Athetose zunimmt; nach jedem Anfalle geistige Abnahme. Augen: Pupillen normal, Strabismus convergens, das linke Auge vorzugsweise gebraucht, Fundi normal, Myopie. Linke Schädelhälfte kleiner, im Umfang $9^{9}/_{16}$ gegen $11^{2}/_{16}$ Zoll.

Autopsie: Porencephalie links in *Rolando*'scher Gegend, die nach vorne über Centralfurche reicht, nach hinten schliesst sie die Lobi parietales superiores ein, nach abwärts fast bis Operculum, stimmt ziemlich gut mit Arteria cerebralis media, nur der Temporallappen frei; der Sack geht durch eine kraterförmige Oeffnung in den Ventrikel. Graue Substanz of the mesial aspect of the brain atrophisch, fast zerstört. Gyrus fornicatus erhalten. Auch Windungen an der Hirnbasis links atrophisch.

Autoren sprechen sich für vasculäre Erkrankung aus, denken auch an Compression der Placenta bei der Geburt.

Ueber rechte Hemisphäre nichts bemerkt.

Man könnte auf die Vermuthung kommen, dass in diesen wahrscheinlich gleichfalls congenitalen Fällen das klinische Bild die minder schwere Gestaltung (nämlich die der allgemeinen Starre) angenommen hat, weil die motorischen Rindenpartien doch nicht gänzlich fehlten.

Ein anderer Sectionsbefund von doppelseitiger Porencephalie gehört einem Falle von erworbener Lähmung an.

7. *Heubner*[14]). Doppelseitige spastische Lähmung.

$3^{3}/_{4}$ Jahre Mit $^{5}/_{4}$ Jahren unter Convulsionen an Fieber, Bronchitis durch 4 Wochen erkrankt.

Intelligenz nimmt sehr ab, entwickelt sich später doch. Rumpf bleibt gelähmt, Contracturen aller vier Extremitäten. Convulsionen später häufig wiederholt. Tod unter Convulsionen.

Autopsie: Cyste im Pons, Porencephalie der beiden Centralwindungen rechts und links, Herde im Linsenkern, zurückzuführen auf Embolien.

Dieser Fall *Heubner's* zeigt das Bild der doppelseitigen Hemiplegie. Die Porencephalie ist übrigens nicht die einzige vorgefundene Läsion; neben ihr fand sich eine Cyste im Pons, die vielleicht einen grossen Antheil an der klinischen Erscheinung des Falles hat. Sämmtliche Veränderungen liessen sich auf Embolien zurückführen, wie sie auch in anderen Organen stattgefunden hatten.

B. Cystenbildung mit Atrophie des Gehirns.

Die drei Fälle, die ich hier unterbringe, sind sämmtlich als bilaterale spastische Lähmung zu bezeichnen; sie sind, wie der Fall *Förster's*, entweder congenital oder früh erworben.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

8. *Förster*[58]).

Bartsch, 4 Jahre. Angeboren oder früh erworben, Contractur in den Armen von Geburt, nie gesprochen, nie aufgetreten.

Schädel klein, Ellbogen in spitzwinkeliger Contractur, Contractur der Arme stärker als der Beine, Beine meist angezogen und gekreuzt oder mit leichter Beugecontractur der Kniee gestreckt, Adductorencontractur. Muskeln der Arme rigider als der Beine.

Autopsie: Pia mater getrübt; über Vorderlappen rechts ödematös. Ueber Gyrus paracentralis rechts zwei rundliche weisse Gewebswucherungen. Linke Hemisphäre grösser als rechte. Rechte Hemisphäre sklerosirt, Mark atrophisch Zwei Cysten im rechten Stirnlappen und in der Wand des rechten Seitenventrikels. Links normal?

9. *Isambert* et *Robin.* (Société de Biologie 1885) bei *Richardière*[132]). Bilaterale Hemiplegie.

2 Jahre, idiotisch seit Geburt, später allgemeine Starre, Kopf nach rückwärts.

Autopsie: Dicke seröse Infiltration des arachnoidealen Gewebes. Gehirnlappen sehr weich, enthalten eine Anzahl von kleinen Cysten mit harten Wandungen Hirnstamm sehr hart. Ganglienmassen und Ventrikelwände gleichfalls hart.

Multiple Cysten, Erweichung und Verhärtung.

10. *Bechterew*[222]). Zur Frage über die secundären Degenerationen des Hirnschenkels. Arch. f. Psych. 1888.

Mikrocephal, im ersten Jahre als schwachsinnig erkannt. Bald nach der Geburt convulsiv. Anfälle, die sich wiederholen.

Cucullaris und Sternocleidomastoides rechts in Contractur, Kopf in entsprechender Haltung. Beide Arme in Beugecontracturen, Beine in Streckcontractur. Gesicht wenig beweglich, Gesichts- und Gehörssinn erhalten, spricht nicht; willkürliche Beweglichkeit?

Autopsie: Ganze Convexität und innere Oberfläche sklerosirt, geschrumpft, von Cysten durchsetzt. In der linken Hemisphäre sind die erhaltenen Theile der Centralwindungen erheblicher als rechts, nur an Basis und im Temporallappen normale Windungen. Hydrocephalisch im höchsten Grade. Balken fehlt, Schweifkerne hypertrophisch. $^4/_5$ des Hirnschenkelfusses degenerirt, laterales *Türk*'sches Bündel normal. Substantia Soemm. hypertrophisch.

C. Diffuse lobäre Sklerose, multiple sklerotische Atrophie.

Diese bis jetzt schwer zu sondernden Endveränderungen zeigen sich bei cerebraler Diplegie wie bei den Hemiplegien als die häufigsten Sectionsbefunde. Die hier folgenden Fälle sind theils congenital, theils extrauterin erworben; sie geben, bis auf den einzigen von *Angel Money*, das Bild der bilateralen Hemiplegie.

11. *Angel Money*[215]). Erworbene anfallsweise Starre.

$3^1/_2$ Jahre, gesund bis zu 2 Jahren. Anfälle von Bewusstlosigkeit, von da an idiotisch, vorher gegangen und gesprochen. In der Ruhe wenig oder gar nicht

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

steif, bei geringster Reizung oder spontan tonische Starre aller Glieder mit Opisthotonus; Beine in Extension, Arme adducirt, Ellbogen gestreckt, Finger gebeugt.

Autopsie: Diffuse Sklerose verschiedener Windungen in Gehirn und des Rückenmarkes. Verdickung der Pia dura mater, Gehirn atrophisch. Alle kleinen und grossen Gefässe verdickt, oft thrombosirt, Läsionen der Eingeweide.

Hereditäre Syphilis war als Ursache der krankhaften Veränderungen mit Sicherheit nachzuweisen. Der Fall war also trotz des anscheinend späten Beginnes ein congenital bedingter. Aus der Beschreibung geht mit aller Deutlichkeit der Charakter der zeitweiligen allgemeinen Starre hervor, den ich bei einzelnen leichten Fällen meiner Sammlung constatirt habe.

12. *Bourneville* et *Pilliet*[243]). Idiotie symptomatique de sclérose cérébrale diffuse. 1887.

11 Jahre, angeblich nach Krankheit mit 2 Jahren entstanden.

Ganz idiotisch, spricht nicht. Oberarme beide atrophisch, chute du poignet und Medianusklaue besonders links, leichte Contractur in der Schulter, Vorderarme rechtwinkelig. Ober- und Unterschenkel mässig gebeugt, Adductorencontractur, Füsse ganz gestreckt. Atrophie der linksseitigen Extremitäten.

Autopsie: Adhärenz an Pia an manchen Stellen. Vielfache Sklerose und Verschmälerung von Hirnwindungen.

13. *Bourneville* et *Brissaud*[25]). Arch. de Neurol. I.

10 Jahre, normale Geburt. Mit 6 Monaten Convulsionen. Von 1—6½ Jahren wiederholte Convulsionen, nie gegangen, nie gesprochen. Kleiner Kopf, Arme und Beine in Beugecontractur, Füsse in Equinovarus-Stellung, kühl und cyanotisch; Kopf fällt auf die Brust.

Autopsie: Atrophie vieler Windungen, so aller an der Hirnbasis; links Temporal-, zweite und dritte Frontal-, pli courbe und an innerer Fläche. Rechts die Centralwindungen, Wurzel der drei Frontalwindungen, viele an innerer Fläche.

Atrophie vieler Windungen.

14. *Bourneville.* (Notes sur l'idiotie etc. *Richardière*[132]). XVIII.)

9 Jahre. Aufregungen der Mutter während der Gravidität. Rechtzeitige Geburt, drohende Asphyxie durch den Nabelstrang. Am Tag nach der Geburt Convulsionen, nie gesprochen, nie gegangen. Arme etwas steif, enorme Beugecontractur der Beine, fast nicht willkürlich bewegt.

Autopsie: Pia leicht abzuziehen. Vielfache Atrophien. Links hintere Centralwindung wenig entwickelt, vordere auf ein dünnes Blatt reducirt, Atrophie der drei Stirnwindungen. Rechts hintere Centralwindung in ihrer ganzen Länge verkümmert, vordere auf $^{2}/_{5}$ reducirt; Insel, Stirnwindungen, Gyrus corp. callosi atrophisch.

Atrophie vieler Windungen.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

15. *Richardière*[132]) I. Erworbene bilaterale Hemiplegie.

2½ Jahre, gesund bis zu einem halben Jahre, plötzlich Convulsionen, dann schlaffe Lähmung, später ersetzt durch Starre. Aufregung der Mutter in der Gravidität?

Nicht intelligent, liegt auf dem Rücken, kann nicht gehen, nicht stehen. Alle vier Extremitäten in Contractur, Finger abwechselnd gebeugt und gestreckt. Beine in Extension gestreckt, Varus equinus beiderseits. Keine Atrophie Incontinenz. Sensibilität normal, keine Nackenspannung; das Kind ist in beständiger Unruhe, schreit unaufhörlich. Zeitweise epileptische Anfälle. Tod an Diphtherie.

Autopsie: Hinterlappen gelblich, verschrumpft, hart, auf ⅓ ihres Volumens verringert, die Vorderlappen normal. (Veränderung betrifft beiderseits die drei Schläfewindungen. Theile der Insel, des Lobus parietalis inferior, Occipitallappen und an medianer Fläche Cuneus, lobul. fusiformis und lingualis.) Die Ventrikelwände sklerosirt.

Pons und Oblongata auffällig weich, Meningen an ihnen adhärent. Sklerotisches Band mit Erweiterung der Gefässwände.

16. *Gee*[187]). (Spastic Diplegia. — Sclerosis of whole Encephalon.)

Zehntes Kind, einzig am Leben, Geburt normal, keine Zeichen von Syphilis, oft gefallen.

11¾ Jahre zur Zeit der Aufnahme; zuerst häufigere Anfälle ohne Zuckungen, dann Intelligenzabnahme und Beginn der paretischen Erscheinungen. Bewegt beide Arme, aber rechts weniger, leichte Rigidität, Fingerbeugung, Beine gebeugt, starke Rigidität, Equinus-Stellung.

Autopsie: Pia weisslich verdickt, Gehirn klein. Windungen alle hart und verdünnt, auch Ganglien härter. Riesige Mengen von Leucocyten in den Blutgefässscheiden, Rindenzellen verändert.

Zwei andere Fälle citire ich nach *Osler*, weil ich in die Publicationen nicht Einsicht nehmen konnte.

17. *Ashby.* British medical Journal 1886, I. — General atrophy, surface of hemispheres smooth; also wahrscheinlich congenitale Hemmung.

18. *Moore.* St. Bartholomew Hosp. Rep. XV. — General cortical sclerosis.

Zwei weitere Fälle verdienen eine Sonderstellung, weil sie die seltenere Form der tuberösen Sklerose zeigen.

19. *J. Simon.* (*Richardière* XXXIII.)

Von sechs Kindern vier gestorben, 2½ Jahre, mikrocephal, seit dem Alter von 2 Monaten Convulsionen und Contracturen. Epilepsie, beständiges Schreien, „les quatre membres contracturés sont pliés dans la flexion de sorte que l'enfant paraît ramassée sur elle-même"; sehr stumpfsinnig.

Autopsie: Gehirngewicht 430 Gramm, Meningen adhärent im Bereiche der Centralfurche, dahinter auf jeder Seite zwei aus festem Gewebe bestehende sklerotische Knoten.

Sclérose tubéreuse.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

20. *Bourneville.* (XXXIV. bei *Richardière.*)

Mutter Aufregung während der Schwangerschaft; Kind asphyktisch geboren, mit 6 Wochen Convulsionen, später wiederholt. Kann den Kopf nicht halten, nicht stehen, Hände nicht erheben. État parétique, häufige Anfälle.

Autopsie: Oberflächliche Knoten von tuberöser Sklerose zerstreut, besonders Frontal- und Temporalwindungen.

Ferner reihe ich hier den Fall an, den *Friedmann* einer so gründlichen anatomischen Untersuchung unterzogen hat.

21. *Friedmann*[226]). Diplegie.

Vorwiegend spastische Paraplegie, paraplegische Lähmung der Beine, auch rechter Arm, linker Arm frei; Idiotie von Jugend auf. Anamnese unbekannt, doch kam in den letzten Jahren Epilepsie dazu und strychninartige Erregbarkeit.

Ob congenitale oder frühe Erkrankung, ist nicht bekannt, trotzdem Friedmann sicher das erstere annimmt.

Autopsie: Dura zeigt frische pachymening. interna, Pia gleichmässig getrübt, löst sich leicht ab. Gehirn sehr klein, nur 150 Gramm, Rinde breit, Windungsmark ausserordentlich reducirt.

Hydrocephalus externus und internus. Atrophie im Rückenmark bis auf Hinterstränge.

Hyaline Veränderung der Gefässe, Ectasirung; kleine, von Gefässen ausgehende Degenerationsherde, die *Friedmann* mit Geburtsstörung in Zusammenhang bringt.

Verkümmerung des Gehirnes durch Degerationsherde im Mark mit allgemeiner Degeneration des Markes.

Zweifelhaft, ob angeboren oder bei Geburt entstanden.

II. Es ist nicht möglich, nach dem Sectionsbefund einer cerebralen Diplegie zu bestimmen, ob das klinische Bild derselben einer allgemeinen Starre oder einer bilateralen Hemiplegie entsprach.

Soweit dieser Satz sich nicht bereits aus der Vergleichung der vorstehenden Beobachtungen ergibt, wird er durch die Mittheilung der folgenden Fälle mit Sectionsbefund bekräftigt werden. Es sind zwei Fälle von allgemeiner Starre nach der Einwirkung des *Little*'schen Momentes der Schwergeburt und ein Fall von erworbener allgemeiner Starre nach infectiöser Erkrankung im sechsten Lebensmonat.

Dass die allgemeine Starre auch durch congenitalen porencephalischen Defect bedingt sein kann, beweisen die früher mitgetheilten Fälle von *Ross* und *Otto*.

Ich stelle einen fast vereinzelten Fall von erworbener allgemeiner Starre voran, der für uns dadurch an Werth gewinnt, dass ein Beobachter ersten Ranges (*Henoch*) die Diagnose der Starre im Gegensatz zur bilateralen Hemiplegie ausspricht.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

22. *Henoch*[13]). Schwere allgemeine Starre, erworben. Vorlesungen 1892.

6 Jahre, im sechsten Monate Masern, darauf Convulsionen durch 8 Tage, dann seltener, von da an Krankheit bemerkt. Keine Lähmung, aber verbreitete Rigidität.

Arme, besonders rechter, im Ellbogen flectirt, kann nicht allein extendiren, Beine im Liegen starr, geringe Bewegung im Knie. Beim Aufstellen Pes equin. Dorsalflexion der Zehen. An Händen und Fingern geringe Contractur, choreaartige Bewegung beim Greifen. Sprache stotternd, mühsam. Rechter Arm verkürzt.

Autopsie: Pia auf Frontallappen verdickt, trübe und blasenartig abgehoben. Erste und zweite Frontalwindung beiderseits atrophisch und erweicht, ebenso der anstossende Theil des Markes. Corpus callos, Fornix atrophisch. Ventrikel erweitert.

Sklerotischer Process mikroskopisch.

Also: Erweichung des Stirnhirnes mit localer Atrophie und secundärer Sklerose des Gesammthirnes. Die Pia mater über den erweichten Partien zeigt die Residuen eines entzündlichen Processes (oder einer Blutung?); im Ganzen ein Befund, wie er bei bilateraler Hemiplegie mehrmals wiederkehrt, wenn man nicht den Umstand hervorheben will, dass die schwerste Affection nicht die motorische Region selbst, sondern ihre Nachbarschaft betraf.

Der nächste Fall ist jene Beobachtung von *Mac Nutt*[101]), welche bisher immer als typisch für die *Little*'sche Krankheit gegolten hat. Das klinische Bild des Falles erinnert allerdings an bilaterale Lähmung; bei näherer Prüfung muss man sich aber doch für die Diagnose der schweren, allgemeinen Staare entscheiden. Parese und Rigidität sind an den Beinen stärker als an den Armen; beim Aufheben des Kindes tritt höchstgradige Contractur in Streckung und Adduction an den Armen auf.

23. *Mc. Nutt.* Double infantile spastic hemiplegia with the report of a case. Am. J. of the med. Jan. 1885.

2½ Jahre, kränkliche Mutter, zwei Kinder todtgeboren. Sechstes Kind, Mutter elend, Fusslage, Chloroform, schwere Geburt. Convulsionen während der ersten 9 Tage. Schlucken schwer, versuchte nie, zu sprechen, erst in den letzten Monaten vor dem Tode hob es den Kopf und hielt, wiewohl unsicher, Gegenstände in den Händen.

Das Kind bewegt lebhaft die Extremitäten; Thorax abgeflacht, Respiration geräuschvoll, Parese aller Extremitäten mit etwas Rigidität, beides in den Beinen am stärksten. Beine gekreuzt.

Schädel asymmetrisch, Finger halb gegen die Handfläche gebeugt, über den Daumen geschlossen. Arme und Vorderarme in Extension und Pronation mit leichter Steifheit, Beine magerer als Arme. Patellarreflexe gesteigert. Oberschenkel stark adducirt, Beine unter den Knieen gekreuzt, Kniee im rechten Winkel gebeugt, Füsse höchstgradig extendirt, Zehen gerade; der rechte Unterschenkel bewegt sich

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

frei gegen den Oberschenkel, der linke minder. Alle Spannungen leicht zu überwinden. Aufgehoben, Contractur in Adduction und Streckung, in allen Gelenken steif, keine willkürliche Bewegung mehr möglich.

Das Kind hört und erkennt Personen, lächelt und schreit.

Später Anfälle von Contractur.

Autopsie: Linkes Bein kürzer als rechtes, Epiglottis „pendulous".

Alle Fontanellen geschlossen.

In jeder Hemisphäre Atrophie des Lobus paracentralis, Centralwindungen und Wurzeln der drei Stirnwindungen, rechts etwas mehr als links. Die atrophischen Windungen liegen in einer Rinne. Die Atrophie am stärksten in Lobus paracentralis, vorderer Central. und oberen $^2/_3$ der hinteren; das untere Drittel der hinteren fast normal. Pia ödematös, darunter Flüssigkeit. nicht verwachsen, etwas verdickt.

Bilaterale Degeneration der Rückenmarksstränge.

Der Sectionsbefund ist der einer sklerotischen Schrumpfung der motorischen Region, von welcher man geradezu das Bild einer doppelseitigen Lähmung erwarten sollte.

Vor kurzer Zeit ist ein zweiter und besserer Sectionsbefund von allgemeiner Starre bekannt worden, den ich hier anschliesse.

24. *Railton*[128]). Birth Palsy (Manchester Patholog. Society 10. Februar 1892) — Brit. med. J. 27. Februar.

An idiotic boy, 3 J Difficult labour, forceps, and asphyxia.

Das Kind liegt gewöhnlich auf der Seite, Kopf nach rückwärts gezogen, Oberschenkel gekreuzt und etwas heraufgezogen, Füsse gestreckt. Alle vier Extremitäten lead-pipe Contractur. Die geringste Berührung erzeugt allgemeine Starre, so dass man ihn als Ganzes aufheben kann. Beim Füttern Trismus; Tremor der Hände und allgemeiner Clonus beim Gähnen. Patellarreflexe gesteigert. Wird ganz steif, wenn er aufgestellt wird.

Autopsie: Wenig Veränderungen für's nackte Auge. Nur eine leichte Depression als seichte Delle, am deutlichsten nächst dem Scheitel, die parallel mit der Fissura präcentral., Rolando und den Centralwindungen in beiden Hemisphären läuft und diese Regionen betrifft.

Pia und Arachnoidea in diesen Regionen verdickt, undurchsichtig, verwachsen. Aehnliche Verdickung über der Temporo-sphenoidalgegend und an der Basis der Stirnwindungen ohne Depression. Die Lobuli paracentrales gleichfalls leicht eingesunken und Pia dort verdickt und adhärent. Hirnbasis normal. Mikroskopisch, die Pybahnen in Pons, Medulla und Rückenmark vollkommen normal. In der motorischen Region Abnahme in der Zahl der grossen Ganglienzellen und etwas Vermehrung der Neuroglia.

Ich halte diesen Fall für den besseren, lehrreicheren, weil er bei einem leichteren Fall (anfallsweise Starre) geringfügigere Veränderungen nachweist. Es findet sich nur leichtes Einsinken der Hirnoberfläche in der motorischen Region, Verdickung und Verwachsung der Pia mater an diesen Stellen, was sich als Rest der Meningealhämorrhagie deuten lässt, überdies Anzeichen einer sklerotischen

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Gewebsveränderung in der Rinde, die sich also an die Meningealhämorrhagie wie an jede andere Läsion anschliesst. Die krankhaften Veränderungen scheinen nächst dem Scheitel am deutlichsten zu sein.

Fassen wir zusammen, was diese und frühere Sectionsbefunde an Andeutungen zum Verständniss der allgemeinen Starre etwa leisten, so ergibt sich, dass weder die Art noch die Ausdehnung und Localisation der Läsion erklären, weshalb in einem bestimmten Falle allgemeine Starre und nicht doppelseitige Lähmung das klinische Bild bestimmt. Vermuthen lässt sich aber, dass es der Rest von Functionstüchtigkeit der nervösen Elemente ist, welcher hiefür massgebend ist, insoferne dieselbe nicht durch den secundären sklerotischen Process aufgehoben wurde. Es ist aber kaum anzunehmen, dass der anatomische, sagen wir selbst der mikroskopische Befund uns gestatten wird, über die erhaltene Function der nervösen Elemente ein Urtheil unabhängig von der klinischen Beobachtung des Falles zu schöpfen. Ich habe hier Fragen berührt, die im nächsten Abschnitt der Erledigung zugeführt werden sollen.

III. Die pathologische Anatomie gestattet derzeit nicht, eine Diplegie von einer Paraplegie zu unterscheiden.

Wenn ich den vorigen Satz ohne Beziehung auf den gegenwärtig unzureichenden Zustand unserer Kenntnisse ausgesprochen habe, so gebührt es sich doch, dass ich zu diesem Satze die oben befindliche Einschränkung hinzufüge, denn mir liegen nur zwei Sectionsbefunde von cerebralen Paraplegien vor (der so bezeichnete Fall von *Friedmann* ist eine Diplegie, würde übrigens am Ergebniss nichts ändern).

25. *Förster*[58]). Später erworbene paraplegische Starre.

Zimmermann, $3^1/_2$ Jahre. Beginn anscheinend mit $1^1/_2$ Jahren, später Schielen und nicht mehr sprechen, getrübte Intelligenz. Strabismus internus duplex; spricht nicht, Arme normal. Beim Aufheben Adductorencontractur, Kniee wenig gebeugt, tritt auf inneren Fussrand und Fussspitzen. Gang schleifend, Füsse übereinander. Reflexe schwach erhöht.

Autopsie: Pia überall mit grauer Substanz verwachsen, nicht ohne Verlust abzulösen, am innigsten Adhärenz über Stirnlappen und Centralwindungen, an Basis leicht. Stirnlappen schmal im Vergleich, nirgends eingesunkene Stellen, Mark deutlich sklerotisch. Rückenmark gleichfalls sklerotisch, keine mikroskopische Untersuchung.

Eine weitere Section eines Falles von spastischer Paraplegie, der aber klinisch seine Besonderheiten hat, ist die des Kindes, welches *Sachs*[199, 230]) in zweien seiner Publicationen erwähnt:

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

26. C. F., kleiner, 1jähriger Knabe; erstgeborenes Kind einer schwächlichen Mutter, trockene Geburt nach 48stündigen Wehen, Asphyxie. Vom ersten Tage an unzählige epileptische Anfälle, dabei wurden alle Extremitäten starr, der Kopf nach rückwärts gezogen, und es trat ein so ausgesprochener Opisthotonus ein, wie man ihn sonst nur in den hysterischen Krämpfen Erwachsener beobachten kann. In den Zwischenzeiten wurden die Arme gut bewegt, das Kind folgte Objecten mit den Augen und zeigte Spuren geistiger Entwickelung.

Die Beine waren vollständig gelähmt und immer in spastisch gekreuzter Contracturstellung; Strabismus convergens, Reflexsteigerung. Schädel von normalem Umfang. Fontanellen fest geschlossen. Tod an intercurrenter fieberhafter Krankheit.

Autopsie. Das Gehirn fühlt sich härter an. Pia ist überall mit der Rinde verwachsen. Mikroskopisch: Pia verdickt, zellig, infiltrirt, Blutgefässe in Pia und Rinde erweitert, mit Blut gefüllt, die Wände in Proliferation.

Zunahme der Glia, nur wenige der Nervenzellen normal. Absteigende Degenerationen im Rückenmark. Chronische Meningo-encephalitis.

Sachs bemerkt, dass die ursprüngliche Natur des Processes nur mit Wahrscheinlichkeit angegeben werden kann; er hält die Veränderungen für den Ausgang einer Meningealblutung.

Es ist immerhin ein nicht gewöhnlicher Ausgang der Meningealblutung bei der Geburt, und die enorme Häufung der Convulsionen gibt dem Fall auch klinisch ein besonderes Gepräge.

Die Pia ist hier überall mit der Hirnrinde verwachsen, während nur die Function der Beine gestört ist. Der anatomische Befund gestattet also auch hier, soweit er vorliegt, kein Urtheil über die Functionsfähigkeit des Nervengewebes an verschiedenen Stellen, auf welche wir den Unterschied zwischen Diplegie und Paraplegie zurückzuführen geneigt sind.

Der Fall *Förster's* ist übrigens auch kein typischer von paraplegischer Starre nach Frühgeburt, mit gut erhaltener Intelligenz, sondern zeigt späten Beginn (mit 1½ Jahren) und geht mit arger geistiger Schwächung einher. Von der allgemeinen wie von der paraplegischen Starre bedürfen wir Sectionsbefunde von reinen und leichten Fällen, bei denen die *Little*'sche Aetiologie ausser Zweifel steht, und die motorischen Symptome uncomplicirt zu finden sind. Dass es an solchen Sectionsbefunden fehlt, scheint mir ein arger Vorwurf gegen die Kinderspitäler zu sein, in denen sicherlich eine grosse Anzahl von Kindern mit diesen häufigen Affectionen an acuten Krankheiten sterben.

IV. Es ist nicht möglich, nach dem Sectionsbefund eine bilaterale Chorea (Athetose) von einer anderen Diplegie zu unterscheiden.

Wir besitzen nur zwei Sectionsbefunde von bilateraler Athetose, davon einen, der diesen Satz vollkommen rechtfertigt.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

27. *Dejerine* et *Sollier*[244]). Bull. soc. anat. 1888.

Erstes Kind, bis 10 Monate Convulsionen meist links, von 3 Jahren an bilaterale Athetose. Strabismus divergens. Chorea im Gesichte. Rechts Contracturen, Athetose und Atrophie stärker als links. Gang im Knie gepresst, geht mit den Fussspitzen am Boden. Sprache erschwert.

Autopsie: Linke Hemisphäre leichter, in allen Theilen, auch Kleinhirn, kleiner. Arachnitis calcaria. Die vorderen Windungen in ihrer Form etwas abgeändert, die Verkleinerung betrifft ausschliesslich Theile hinter der hinteren Centralwindung.

Rechts kleines, verkalktes Fibrom im vorderen Theile des Linsenkernes.

Also: Atrophie der Hirnpartien hinter der hinteren Centralwindung, verkalkter Herd im Inneren des Gehirnes. Letzterer eignet sich nicht zur Aufklärung der Athetose, weil er sich auf der Seite befindet, welche die stärkere Athetose aufweist.

Ein zweiter Fall bietet zu mannigfache Läsionen, als dass er weiter erörtert zu werden brauchte. Beide Fälle scheinen übrigens spastische Chorea (Spätathetosen?) zu betreffen*).

28. *Putnam*[224]). A case of complete athetosis with post-mortem. 1892.

Mit 7 Monaten geboren, mit 18 Monaten besondere Bewegungen bemerkt, mit 3 Jahren Kopf nach rückwärts, nie gesprochen, versteht Alles. Chorea des Gesichtes, Kopf nach hinten; Athetose der Arme, Opisthotonus. Extensionsstarre der Beine, zuletzt gekreuzt.

Spastische Spätathetose.

Autopsie: Pia mit Rinde verwachsen, Mangel oder rudimentäre Entwickelung des Corpus callos. Links: Temporallappen geschrumpft, enthält Abscesshöhle.

Linsenkern erweicht; Hirnschenkel käsig degenerirt.

Rechts: Im Temporallappen Abscesshöhle, Hirnschenkel geschrumpft und erweicht.

---

*) Ich gebe noch anhangsweise den Sectionsbefund eines von *Stuckert*[193]) beobachteten und abgebildeten Kindes, das in Steisslage leicht geboren wurde. Es hatte vor der Geburt der Mutter durch stossende Bewegungen (intrauterine Convulsionen?) viel Beschwerden gemacht, brachte Contracturstellungen in allen vier Extremitäten mit auf die Welt und erlag mit 10 Tagen einer Nabelinfection.

Autopsie: In der hinteren und mittleren Schädelgrube intrameningeale Blutung von rothbrauner Färbung. In der Umgebung des Kleinhirnes starke intrameningeale Blutung und corticale Erweichungen, welche sich in etwa 1 cm. dicker Schichte allmälig in der Substanz verliert und rothbraun aussieht (?). Leichte Dilatation beider Seitenventrikel. Im Umfang des linken Corpus striatum eine papierdünne braungefärbte Schichte unter dem Ependym. Starker Blutreichthum der Rückenmarkshäute u. s. w.

Mit diesem offenbar sehr ungenauen Berichte weiss ich nichts anzufangen. Da fünf frühere Kinder in den ersten Lebensjahren gestorben waren, sind die Contracturen wohl nicht auf die Steisslage, sondern auf ein congenitales Moment zu beziehen.

Digitized by Google · Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

VII.

Zur pathologischen Physiologie der cerebralen Diplegien.

Wir haben aus dem vorhergehenden Abschnitte entnommen, dass die pathologische Anatomie uns nicht die Mittel bietet, die einzelnen Formen der cerebralen Diplegien durch den Sectionsbefund zu unterscheiden, etwa bilaterale spastische Lähmung, allgemeine Starre, paraplegische Starre und allgemeine Chorea (Athetose) durch verschiedenen Sitz und abweichende Art der Läsion im Gehirn zu erklären. Wir dürfen daher den Versuch machen, uns diese Verschiedenheit der klinischen Bilder durch Annahmen zu erklären, die auf unsere physiologische Kenntniss des Gehirnes gestützt sind, und denen die pathologische Anatomie der infantilen Diplegien nicht geradezu widerspricht, oder denen sie selbst eine Anlehnung bietet.

Auf einen solchen Erklärungsversuch für die Chorea wollen wir aber gleich Eingangs verzichten, da nicht das mindeste Material hiefür vorliegt. Wir beschränken uns darauf, die drei anderen Typen in's Auge zu fassen und aus ihren klinischen Eigenthümlichkeiten auf die anatomischen Bedingungen für ihre Entstehung zu schliessen.

Die bilaterale spastische Lähmung ist uns als Resultat einer irgend ausgiebigeren doppelseitigen Schädigung des Gehirnes, von welcher die motorischen Regionen nicht ausgeschlossen sind, ohne Weiteres verständlich. Wir kennen diese Form der Hirnlähmung auch zur Genüge aus der Klinik der Erwachsenen, in welcher sie sich als zufälliges Ergebniss mehrfacher Herderkrankung oder als Ausdruck von diffusen Erkrankungen nicht selten vorfindet. Die Frage stellt sich nur nach den Bedingungen der Entstehung einer allgemeinen Starre und einer paraplegischen Starre, von welch' letzterem Bilde wir nachgewiesen haben, dass es nur eine extreme Modification des Typus der allgemeinen Starre darstellt.

Die Erklärung, die sich mir für das Zustandekommen der allgemeinen Starre aufgedrängt hat, fand ich später in voller Ausführlich-

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

keit bei *Gowers*[68]) (Lecture on birth-palsies)*); ich habe also nichts Anderes zu thun, als dieselbe hier zu wiederholen.

Der auffälligste Charakter der allgemeinen Starre im Gegensatze zur bilateralen Hemiplegie liegt darin, dass bei ersterer die Beine (und damit die Locomotion) ungleich stärker betroffen sind als die Arme. Im Vereine mit einem zweiten Charakter, der an nächster Stelle zur Sprache kommen wird, macht dies die ganze Eigenart der allgemeinen Starre aus. Halten wir daran fest, dass der allgemeinen Starre corticale Läsionen entsprechen, so müssen wir als Bedingung für diesen Typus postuliren, dass hier beiderseitig die Rindenstellen der Beininnervation, sagen wir immerhin die Beincentren, constant stärker verändert seien als die Armcentren; ferner könnten wir uns die paraplegische Starre erklären, wenn von Anfang an blos die Beincentren erkrankt oder die Armcentren im Stande waren, sich von der anfangs ausgedehnteren Läsion leicht zu erholen.

Da ist es denn eine Vorfrage, ob wir überhaupt das Recht haben, eine räumliche Sonderung der Arm- und Beincentren in der Hirnrinde anzunehmen. In Folge der Untersuchungen von *Exner* **), deren Bedeutung für die Erkenntniss der Gehirnlocalisation unbestritten bleibt, bestünde eine solche Sonderung nicht. Die Rindenfelder der Extremitäten fallen grösstentheils in einander. Vor *Exner* war man geneigt gewesen, an eine frontale Differenzirung der Rinde zu glauben, wenn ich mich so ausdrücken darf, die vordere Centralwindung der oberen, die hintere der unteren Extremität zuzuweisen. Aber *Charcot* und *Pitres* ***) hatten schon damals aus den Sectionsbefunden eine Differenzirung in horizontalem Sinne erkannt. Das mittlere Drittel beider Centralwindungen enthält die Vertretung der oberen Extremität, das obere, mediale Drittel und das entsprechende Gebiet an der medialen Hirnoberfläche die Vertretung der unteren. Alle weiteren Beobachtungen und Exstirpationsversuche haben *Charcot* und *Pitres* Recht gegeben und im Sinne einer horizontalen Differenzirung entschieden. Wir sind also darauf angewiesen, bei der allgemeinen Starre eine stärkere Affection des oberen Drittels und der medialen Zone der motorischen Regionen anzunehmen. Es ist dabei für die Klinik gleichgiltig, ob eine scharfe Abgrenzung der Centren von einander besteht Bestünde sie, so würde sie in Folge der jedesmal vorhandenen Fernwirkungen einer Läsion doch nicht zum klinischen Ausdruck kommen.

---

*) Andeutungsweise auch bei *Fr. Schultze*[144]).

**) Untersuchungen über die Localisation der Functionen etc. Wien. 1881.

***) Étude critique et clinique de la doctrine des localisations motrices etc. „Révue de Médecine.“ 1883.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Gerade diese Bedingungen, die wir zur Zurückführung der allgemeinen Starre auf die typische bilaterale Hemiplegie erfordern, erfüllt uns aber die Meningealhämorrhagie, welche seit *Mac Nutt* als Ursache der Lähmungen nach asphyktischer oder schwerer Geburt erkannt worden ist. Sterben die Kinder an den während des Geburtsactes erlittenen Verletzungen, so findet man — hier folge ich *Gowers*[68]) fast wörtlich — den die Rinde umhüllenden Blutklumpen am dichtesten in der centralen Region, welche die motorische Zone einschliesst, und zwar besonders innerhalb der Longitudinalfurche (Medianspalte) und in der Nähe derselben; gegen die mittleren Theile der Convexität hin wird die Blutschichte dünner, das Gewebe hat hier weniger gelitten und kann sich, wenn das Kind am Leben bleibt und das Extravasat aufgesaugt wird, eher erholen. Man muss dann als Endergebniss dieser Meningealhämorrhagie eine Atrophie des Gewebes und Depression desselben erwarten, welche beiderseits in der Nähe des medialen Randes der Convexität am stärksten ausgesprochen ist und gegen die Sylvi'sche Grube hin abnimmt. Dies ist auch in der That der Befund in den Fällen von *Mac Nutt*[101]) und *Railton*[123]).

Die allgemeine Starre verdankt somit den einen ihrer beiden Charaktere, die stärkere Betheiligung der Beine, dem Umstande, dass die ihr zu Grunde liegende Läsion (Meningealhämorrhagie) sich in der Nähe der Medianspalte localisirt; diese Localisation ist hier eine nothwendige, ergibt sich aus den Bedingungen, unter denen diese Hämorrhagie zu Stande kommt. Jede andere Läsion, die aus anderen Gründen, etwa zufälligerweise, dieselbe Localisation einhält, wird deswegen wiederum eine stärkere Betheiligung der Beine ergeben, und somit könnten wir uns auch die selteneren Fälle von allgemeiner Starre erklären, die nicht von asphyktischer Geburt herrühren, und die keine Meningealhämorrhagie zur Ursache haben dürften.

Die Meningealblutungen bei erschwerter Geburt erfolgen nach *Virchow*[198]) aus den Venen, die von der Pia aus in die grossen Hirnsinus eintreten und also ein Stück frei zwischen Pia nnd Dura im arachnoidealen Gewebe verlaufen. Die Ursache ihrer Abreissung ist nach *Virchow* und *Weber* die beim Geburtsact eintretende Uebereinanderschiebung der Schädelknochen, zu der dann als Förderung die Stauung bei Unterbrechung der Circulation hinzutritt. Solche Blutungen finden sich daher auch bei normalen Geburten; sie sind gewiss unschädlich, so lange sie nicht ein gewisses Maass überschreiten. Bei präcipitirten Geburten ist es nach *Tyler-Smith* (bei *Virchow*) der Mangel an genügend

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

langen Pausen zwischen den einzelnen Wehen, der die Venenstauungen und damit die Blutungen hervorruft.

Aehnlich wie *Virchow* und *Weber* erklärt auch *Kundrat*[90]) die Meningealblutungen während der Geburt, die er für sehr häufig erklärt, durch die Uebereinanderschiebung der Scheitelbeine, Compression des Sinus falciformis major und Zerreissung der gezerrten Venen. Er macht aber (wie *Tyler-Smith)* die wichtige Angabe, dass solche Blutungen gerade bei schnellen Geburten am häufigsten erfolgen, wo das Gehirn nicht Zeit hat, sich einer langsam anwachsenden Compression zu adaptiren. Da diese Bedingung bei Frühgeburten häufig erfüllt sein dürfte, wäre diese Angabe zur Erklärung der paraplegischen Starre durch Meningealhämorrhagie zu verwerthen.

Ueber die Häufigkeit dieser Hämorrhagie bringt eine Arbeit von *Weyhe*[198]) aus der *Heller*'schen Klinik in Kiel einigen Aufschluss. *Weyhe* fand solche Blutungen (nebst intracerebralen u. s. w.) in 122 Fällen unter 959 Säuglingssectionen, also in 12°/₀. Die Kinder hatten sie mehrere Tage bis einige Monate überlebt und waren in einer Anzahl von Fällen schliesslich den Folgen dieser Läsionen erlegen. 23 unter den 122 Fällen betrafen congenital-luetische Kinder. Die Häufigkeit der Blutungen bei solchen Kindern hat vor mehreren Jahren *Mracek*[198]) dazu veranlasst, von einer Syphilis haemorrhagica neonatorum zu sprechen, die er durch Gefässerkrankung erklärt. *Fischl* konnte diese Gefässerkrankungen in Folge von Lues nicht finden; auch er gesteht aber zu, dass man bei hereditär-luetischen Kindern von einer klinisch festgestellten hämorrhagischen Diathese reden dürfe.

Wir werden somit auf ein zweites ätiologisches Moment aufmerksam, welches neben der erschwerten Geburt an der Production der Meningealhämorrhagie mitwirkt, und welches selbst, da eine gewisse traumatische Einwirkung auch der normalen Geburt zukommt, die alleinige Ursache derselben sein kann: die Leichtigkeit, mit welcher die Gefässwände reissen, die hämorrhagische Diathese. Es ist nicht unwahrscheinlich, dass schwächliche und unentwickelt geborene Kinder (Frühgeburten) in ähnlicher Weise wie die hereditär-luetischen eine solche Diathese aufweisen. Andererseits sehen wir hier aber ein lehrreiches Beispiel davon, wie derselbe anatomische Mechanismus, der uns die allgemeine und paraplegische Starre erklärt, das eine Mal durch eine accidentelle Ursache (abnorme Geburt, *Little*'sche Aetiologie), das andere Mal durch congenitale Ursachen (allgemein schlechte Entwickelung, hereditäre Lues) bedingt wird. Dies mag uns für jene Fälle allgemeiner und paraplegischer Starre eine Aufklärung bieten, in denen die *Little-*

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

schen accidentellen Momente nicht nachweisbar sind, und jene anderen, die klinisch sich durch weit schwerere Erscheinungen (Epilepsie, Idiotie) äussern, als wir gerne auf die zufällige Meningealhämorrhagie bei einem gesunden Kinde zurückführen wollten.

Eine weitere anatomische Bestätigung für die Erklärung der paraplegischen Starre kann nicht gegeben werden, da von dieser Form nur so wenige, nicht charakteristische Sectionsbefunde existiren. Die paraplegische Starre ist aber ausgezeichnet durch ihr besonders häufiges Zusammentreffen mit Strabismus, und dieser Umstand verlangt, dass paraplegische Starre wie Strabismus sich durch ein einziges ätiologisches Moment begreifen lassen.

Wir haben im ätiologischen Abschnitte dieser Arbeit erfahren, dass Strabismus bei der paraplegischen Starre häufiger vorkommt als bei irgend einem anderen Typus der Diplegien, nämlich bei 39·8, und dass andererseits Strabismus bei Frühgeburt häufiger gefunden wird als bei einer anderen Aetiologie, nämlich wiederum bei 39·4 (gegen 16·2% der Asphyxien). Paraplegische Starre — Strabismus — Frühgeburt bilden also eine innig zusammengehörige Symptomgruppe, wie die Identität der obigen Procentzahlen beweist. Nur bleibt das gegenseitige Verhältniss dieser Momente einstweilen noch unbestimmt. Es steht dahin, ob der Strabismus direct mit der Paraplegie zusammenhängt, oder ob er eine ihr nebengeordnete Folge der Frühgeburt darstellt.

Gegen die ungewöhnliche Häufigkeit des Zusammentreffens gerade von Strabismus und paraplegischer Starre verschwinden Einwände wie der von *Ziehl*[177]), der bei 2 Fällen von cerebraler Kinderlähmung mit Schielen letzteres Symptom durch die abweichende Refraction des schielenden Auges erklärte. *Feer*[49]) hat 6 Fälle von Starre auf ihre Refraction untersuchen lassen; er erfuhr dabei blos, dass Hypermetropie bestand, die bekanntlich von so vielen Menschen ohne Schielen ertragen wird, und die überhaupt der Refractionszustand des kindlichen Auges zu sein scheint.

Der Strabismus, sagt demnach *Feer*, ist keine zufällige Complication der Cerebrallähmung, sondern ein cerebrales Symptom. Die Erklärung desselben hat aber bisher Allen, die es versucht haben, grosse Schwierigkeiten bereitet. *Feer* führt selbst zwei solcher Erklärungsversuche auf, von denen er den ersten alsbald verwirft. Man könnte zunächst annehmen, dass das Schielen von einer spastischen Rigidität der Augenmuskeln herrührt, welche der Starre der Körpermuskeln analog ist. Allein diese Starre müsste an den Augen-

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

bewegungen überhaupt auffällig werden, und davon ist nichts zu merken; es besteht weder Verlangsamung noch Beschränkung der Augenbewegungen. Ich füge hinzu, wäre der Strabismus irgendwie analog der Muskelstarre, so wäre nicht zu verstehen, dass dieses Symptom nicht bei schweren Fällen von allgemeiner Starre, sondern gerade bei der paraplegischen Starre so häufig vorkommt. Dieser letztere Charakter ist es offenbar, an den die Erklärung anknüpfen muss.

Feer hat nun versucht, eine Modification der obigen Annahme zu verwerthen. Die Augenmuskeln dürften nur in der allerersten Lebensepoche Starre gezeigt haben, welche sich späterhin wie die der Arme etc. verliert. Aber diese geringe Starre könnte bei der vorhandenen beträchtlichen Hypermetropie genügen, um in der Zeit, wo das Kind zu fixiren beginnt, Strabismus hervorzurufen, der später noch selbstständig weiter besteht, wenn die Rigidität der Augenmuskeln schon längst geschwunden ist. Dass die Augenmuskeln oft schon afficirt sind, wenn ausserdem blos die vom Gehirn entferntesten Muskelgebiete berührt werden (ich gestehe, ich weiss nicht, welche Bedeutung diesem Moment beigelegt werden soll), erklärt sich aus ihrer Sonderstellung als hochzusammengesetzter Bewegungsapparat. „Die Augenbewegungen bilden gleichsam die schärfste Prüfung auf ungestörte Muskelaction."

Ich brauche es wohl nicht zu rechtfertigen, dass ich mich nach einer anderen Erklärung umgesehen habe, und werde mir die Freiheit nehmen, meine Gedanken hier mitzutheilen, wenngleich mir meine eigenen Erklärungsversuche selbst nicht genügen wollen. Ich ging von der bekannten Thatsache aus, dass so viele von Geburt her oder seit früher Kindheit schielende Augen sich bei der Functionsprüfung amblyopisch zeigen. Es liegt allerdings kein Material für die Behauptung vor, dass die schielenden Augen bei der allgemeinen und paraplegischen Starre gleichfalls eine Amblyopie zeigen, und damit decke ich von vornherein die Lücke in meinem Erklärungsversuche auf. Die Fälle von paraplegischer oder leichter allgemeiner Starre mit erhaltener Intelligenz, die eine solche Prüfung gestatten würden, sind eben noch nicht auf diesen Punkt hin untersucht worden. Ich habe es versäumt, weil ich während der Sammlung des Materiales noch nicht im Besitze dieses Gesichtspunktes war. Ich nehme also blos an, die schielenden Augen bei unseren Diplegien würden sich ebenso oft als leicht oder schwerer amblyopisch erweisen wie die seit Kindheit schielenden Augen anderer Individuen. Dass dies eine Amblyopia ex anopsia, durch Nichtgebrauch sei, darf man nach den Ausführungen *Schweigger's**) wohl

*) *Schweigger*, Klinische Untersuchungen über das Schielen, 1881.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

abweisen; vielmehr ist, wenn Schwachsichtigkeit und Strabismus mitsammen vorkommen, die Schwachsichtigkeit immer das primäre und gilt für eine der bedeutsamsten Ursachen des Strabismus. Ich habe es also anstatt mit der Erklärung des Strabismus mit der jener Amblyopie zu thun, die ich in unseren Fällen von Strabismus supponire.

Solche Amblyopien suchte ich zuerst als Symptom einer Läsion des Sehcentrums in der Hinterhauptrinde aufzufassen. Die Meningealblutung, welche über die motorischen Centrèn die Symptome der allgemeinen Starre erzeugt, betrifft ja sicherlich, wenn auch minder häufig, in gleicher Weise andere Rindenpartien und unter ihnen auch die Occipitalrinde. Wenn uns zur Erklärung der paraplegischen Starre der thatsächlich festgestellte Umstand verholfen hat, dass diese Blutung am intensivsten die der Medianspalte benachbarten Rindenpartien schädigt, so dürfen wir uns daran erinnern, dass eine Region der medianen Hirnoberfläche, der Cuneus, eine hervorragende Bedeutung unter den Endstätten der Sehfasern beanspruchen darf, ja von einigen Autoren (*Nothnagel, Henschen*) für das alleinige Sehcentrum erklärt wird. Das Zusammentreffen gerade der cerebralen Paraplegie mit Schwachsichtigkeit wäre so dem Verständniss näher gebracht. Man könnte einwenden, die Form der Sehstörung von der Rinde aus müsste eine andere sein als die von mir vermuthete einseitige Schwachsichtigkeit, sie könnte keine andere sein als eine Hemianopsie. Nun habe ich selbst zuerst Hemianopsie bei kleinen Kindern beschrieben, ein Befund, den seither mehrere andere Beobachter wiederholt haben. Ich habe aber diese Hemianopsien bereits damals für subcorticale, durch Läsion der Sehstrahlung unterhalb der Parietalrinde, soweit sie in's Versorgungsgebiet der Art cerebri media fällt, erklärt. Dass Läsion der Sehrinde selbst Hemianopsie erzeugt, wird von vielen Autoren behauptet, von anderen bestritten. Der Widerspruch der Physiologen ist bekannt, aber auch *Charcot* und seine Schüler halten daran fest, dass corticale Läsion des Sehcentrums „gekreuzte Amblyopie“ anstatt Hemianopsie erzeugen kann. Nimmt man das in so sorgfältigen Arbeiten von *Wilbrand* und *Henschen* zusammengetragene klinische und anatomische Material durch, so sieht man, dass sich derzeit noch keine Entscheidung in dieser Frage aussprechen lässt. Es scheint sich nur zu ergeben, dass die rein corticalen Läsionen nicht die typische Form der Hemianopsie mit intacter Sehschärfe und verticaler Trennungslinie erzeugen, sondern Hemianopsien mit Erhaltung des centralen Sehens, Herabsetzung der centralen Sehschärfe und gleichzeitiger Einengung des Gesichtsfeldes. Für meinen Erklärungsversuch des Stra-

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

bismus bei den cerebralen Diplegien konnte es aber nicht vortheilhaft sein, wenn er in diese heikle Streitfrage einmünden musste.

Eine mündliche Mittheilung meines Freundes Dr. *L. Königstein* hat mich dann auf eine Thatsache aufmerksam gemacht, die der Ausgangspunkt einer anderen und ansprechenderen Erklärung des Strabismus werden könnte. *Königstein* *) hat, als er im Jahre 1881 an der *Späth*'schen Klinik die Refraction der Augen neugeborener Kinder untersuchte, in 10 % der Fälle grössere und kleinere Blutextravasate in der Netzhaut wahrgenommen, die sich in der Regel nach wenigen Tagen resorbirt hatten. Er meint von diesen Blutungen, „es könnte immerhin möglich sein, dass durch massenhafte solche Extravasate Retinaelemente zerstört werden und sie dadurch Ursache später gefundener Amblyopien ohne Befund werden". Er leitet ihre Entstehung von dem grossen Druck ab, dem der kindliche Schädel während der Geburt ausgesetzt ist; „dagegen spricht aber," meint er, „der Umstand, dass bei schwerer Zangengeburt, bei Stirnlagen, grossen starken Kindern die Hämorrhagien relativ nicht häufiger beobachtet werden als bei kleinen Kindern und Frühgeburten, wo die Geburt eine verhältnissmässig leichte und rasche ist". Er fand diese Hämorrhagien in der That etwas häufiger bei Frühgeburten (18 %) als bei rechtzeitig Geborenen (10 %). *Schleich* („Mittheilungen aus der ophthalmologischen Klinik in Tübingen", 1882) bestätigte den Fund von *Königstein*, fand die Netzhautblutungen auch bei normal geborenen Kindern, besonders häufig aber bei Kindern, „deren Mütter ein enges Becken hatten". Er zieht demnach die Circulationsstörungen bei protrahirter Geburt zur Erklärung heran; seine Differenz mit *Königstein* erklärt sich befriedigend aus der beigefügten Angabe, dass die von ihm untersuchten Kinder fast alle ausgetragen waren.

Es ist schwer, die Analogie zwischen den Meningealhämorrhagien, welche die Erscheinungen der Muskelstarre hervorrufen, und den Netzhautblutungen, die nach *Königstein* vielleicht Amblyopie zurücklassen, zu verkennen Halten wir uns an die Angabe von *Königstein*, dass er solche Blutungen besonders häufig bei frühgeborenen, schwächlichen Kindern beobachtet hat, so muss uns einfallen, dass dies dieselben sind, die zur Acquisition der paraplegischen Starre disponiren. Es fehlt hier das Schlussstück des Beweises, die ophthalmoskopische Untersuchung neugeborener Kinder, die man frühzeitig als gliederstarr erkennt; aber es hat sich doch wenigstens eine Möglichkeit ergeben,

*) *Königstein*, Untersuchungen an den Augen neugeborener Kinder. Medicinische Jahrbücher 1881.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

den dabei vorkommenden Strabismus durch eine Amblyopie zu erklären, welche ein Residuum von Läsionen ist, die ihrerseits den Läsionen der Gliederstarre gleichgestellt werden darf und auch auf dieselbe Ursache zurückgeht. In der klinischen Symptomgruppe: paraplegische Starre — Strabismus — Frühgeburt, hinge demnach der Strabismus nicht an der Starre, sondern an der Frühgeburt als eine der Starre gleichstehende Wirkung derselben. Dieser Strabismus wäre demnach doch kein cerebrales Symptom. Die ganze Angelegenheit ist vielleicht der Aufmerksamkeit eines Ophthalmologen würdig.

Ich will nur noch hinzufügen, dass das Vorkommen des Strabismus bei extrauterin erworbener paraplegischer Starre der entwickelten Theorie nicht günstig ist. Man muss hier ferner an das Auftreten von Strabismus nach Convulsionen denken. Will man dies gleichfalls auf Netzhautblutungen zurückführen, so nähert man sich damit dem Standpunkte jener Autoren, welche in den anatomischen Vorgängen während der Convulsionen eine mögliche Ursache der Lähmungen sehen. Non liquet!

Es erübrigt noch die Erklärung des zweiten Charakters, durch welchen sich die allgemeine (und paraplegische) Starre von der bilateralen Hemiplegie scheidet; die Beantwortung der Frage, weshalb hier die Starre so sehr die Lähmung überwiegt, während wir sonst gewöhnt sind, bei Gehirnaffectionen die beiden Symptome gleichzeitig und gleichmässig ausgebildet zu finden, wenn erst das Anfangsstadium des Leidens überschritten ist. Jeder taugliche Erklärungsversuch wird hier darauf Rücksicht nehmen müssen, dass zur Starre jeder beliebige Grad von Lähmung hinzutreten kann, so dass sich innerhalb einer fortlaufenden Reihe die eine Form von cerebraler Diplegie in die andere verwandelt.

Ich schlage vor, das scheinbar einheitliche Problem in zwei gesonderte zu zerlegen; erstens in die Frage, weshalb bei der allgemeinen Starre die Lähmung fehlen kann, zweitens in die Frage, warum die Spannung der Musculatur jedesmal vorhanden ist.

Die erste Frage lässt sich beantworten; ich glaube, auch nicht vereinzelt dazustehen, wenn ich folgende Erklärung gebe, zu welcher mich ein Sectionsbefund bei *Little* (LX) geführt hat. Dort handelt es sich um ein Kind, das als erstes mit Instrumentalhilfe nach sehr schwerer Geburt zur Welt kam, bei dem also alle Bedingungen für die Entstehung einer *Little*'schen Starre gegeben waren. *Little* notirt allerdings von diesem Kinde nur eine rechtsseitige Hemiplegie; es ist aber

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

nicht unwahrscheinlich, dass er die daneben vorhandene unscheinbare allgemeine Starre übersehen hat. Jedenfalls stellt sich die Frage: Warum führt derselbe ätiologische Moment, die erschwerte Geburt, hier zu einer Hemiplegie, in anderen Fällen zu allgemeiner Starre? Die Autopsie des mit 2 Jahren verstorbenen Kindes gibt Aufschluss darüber. Es fand sich rechterseits eine Verwachsung der Dura mater mit der Hirnrinde in der Scheitelregion vermittelst einer „zähen gelblichen Substanz“, die man wohl als Rest eines Blutcoagulums ansprechen darf, also der Befund einer Meningealblutung, wie sie als Ursache der allgemeinen Starre angesehen wird; links dagegen war eine tiefe Depression zu erkennen, die in eine Höhle „in dem Vorderlappen“ des Gehirns führte — aller Wahrscheinlichkeit nach das Ergebniss einer alten Blutung. Man kann natürlich nicht daran zweifeln, dass diese intracerebrale Blutung links die Bedingung der rechtsseitigen Hemiplegie war. Der Vergleich mit den Läsionen der allgemeinen Starre, wie sie am reinsten der Fall von *Railton* erkennen lässt, legt jetzt die Anschauung nahe, das Fehlen der Lähmung bei der allgemeinen Starre rühre von der Oberflächlichkeit der Läsion. Unter der Meningealhämorrhagie leiden die oberflächlichsten Rindenschichten am meisten, und diese Läsion braucht die motorischen Functionen der Rinde nicht völlig aufzuheben. Da es aber nur von der Intensität dieser Blutung abhängt, inwieweit auch tiefere Schichten der Rinde functionsuntüchtig gemacht werden, so sieht man die Möglichkeit ein, dass mit dem Tieferdringen der Zerstörung sich steigernde Grade von Lähmung hinzutreten können. Man versteht auch, weshalb selbst bei allgemeiner Starre an den Beinen selten ein gewisses Maass von Parese (Bewegungseinschränkung des Fusses und der Zehen) fehlt. Ueber dem medial gelegenen Beincentrum ist die Blutung jedesmal am intensivsten, dort wird sie am ehesten auch tiefere Schichten der Rinde beeinträchtigen. Das Bild der bilateralen spastischen Lähmung kann also auf zwei Wegen entstehen: durch eine Läsion im Inneren des Gehirns (intracerebrale Blutung) und durch eine Läsion, die von aussen nach innen wirkt (tiefgreifende Meningealblutung). In nicht extremen Fällen wird es noch möglich sein, die beiden Fälle dadurch zu unterscheiden, dass im ersten die Arme, im zweiten die Beine stärker gelähmt sind.

Die vorhandenen Sectionsbefunde widersprechen dieser Erklärung nicht. Man wird natürlich nicht erwarten dürfen, dass man aus der Tiefe der Rindendepression oder dem Grade der Gewebssklerose einen Schluss auf die functionelle Leistungsfähigkeit der betreffenden Rinden-

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

partie ziehen könne. Eine derartige Correspondenz zwischen dem uns augenfälligen anatomischen Befunde und der erhaltenen Function vermisst man auch anderwärts. Den Betrag der letzteren kann nur die klinische Beobachtung des Lebenden feststellen.

Man wird es wagen dürfen, das Fehlen der Lähmung bei denjenigen Formen von allgemeiner oder paraplegischer Starre, die nicht auf Meningealblutung intra partum zurückgehen, auf gleiche Weise zu erklären. Im Einzelnen mögen dann gewisse Modificationen der Annahme nothwendig werden, so für die congenitalen Fälle von Starre, in denen Defecte der motorischen Region gefunden wurden. Greifen wir etwa den Fall von *Ross* (Nr. 4 der Beobachtungen mit Sectionsbefund) heraus. Wiewohl diesem die Complication mit Lähmung nicht vollkommen fehlt, so zeigt er doch in dem Verhalten der unteren Extremitäten den exquisiten Charakter der *Little*'schen Starre. Aus dem beigefügten Sectionsbefund ist zu ersehen, dass Theile der motorischen Regionen erhalten waren, und man darf vermuthen, dass gerade bei congenitalem Defect die erhaltenen Rindenpartien in ihrer Structur und Leistungsfähigkeit weniger geschädigt zu sein brauchen als bei den diffuseren, später acquirirten Läsionen der Hirnrinde. Hier möchte man also die Unvollständigkeit der Lähmung auf die Unvollständigkeit der Zerstörung motorischer Hirnpartien beziehen.

Man könnte daran denken, die hier gegebene Aufklärung durch das Studium der oberflächlichen Hirnläsionen Erwachsener zu prüfen. Allein es ist offenbar nicht dasselbe, ob vom Anfange an nur ein Theil der Rindenelemente im Stande ist, eine Function zu übernehmen, oder ob späterhin aus dem Ensemble der functionirenden Elemente eine topische Gruppe herausgerissen wird. Dass einer solchen topischen Gruppe, den Elementen gleicher Schicht, auch dieselbe und nur eine Function zukomme, dies halte ich zunächst für eine unberechtigte Uebertragung aus dem Morphologischen in's Functionelle.

Ein Fall wie der von *Henoch* (Nr. 22 der Sectionsbefunde), bei dem im sechsten Lebensmonate die allgemeine Starre auftrat, und die Autopsie im sechsten Jahre neben Piaerkrankung Atrophie, Erweichung und Sklerose von verschiedenen Rindenpartien ergab, lässt sich zwar nicht befriedigend aus dem Sectionsbefunde aufklären, aber doch als Einwand gegen unsere Erklärung beseitigen, indem man wieder darauf hinweist, dass hier der anatomische Befund keinen Schluss auf die Functionsfähigkeit der Elemente gestattet. Thatsächlich ist das klinische Bild der diffusen lobären Sklerose, wie es *Richardière* zu beschreiben versuchte, eher in Uebereinstimmung mit dem Typus der

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

bilateralen Hemiplegie. Woran es liegt, dass dieselbe oder ähnliche anatomische Veränderungen auch das Bild der allgemeinen Starre ohne schwere Lähmung produciren können, wissen wir anders als durch jene Annahme nicht aufzuklären.

Wenn also das Zurücktreten der Lähmung von der Oberflächlichkeit der Rindenläsion oder von der Unvollständigkeit des Rindendefectes herrührt, so stellt sich die zweite Frage: wie kommt der positive Charakter der allgemeinen Starre, das Hervortreten der Muskelspannung zu Stande, die man sonst nur als spastische Contractur in Begleitung einer Lähmung zu sehen gewohnt ist?

Eine ganze Reihe von Autoren hat versucht, hier an die Entwickelungsgeschichte des Nervensystems anzuknüpfen und zunächst die paraplegische Starre bei Frühgeburten aus den *Flechsig*'schen Befunden über ungleichzeitige Markscheidenbildung zu erklären. Es war dies ein ganz analoger Gedankengang wie jener, der die paraplegische Starre mit der Lateralsklerose der Erwachsenen zusammenstellte. Die Pyramidenbahnen, deren Erkrankung beim Erwachsenen zu spastischer Paraplegie führt, werden nach *Flechsig* später als die anderen Markstränge des Rückenmarkes angelegt; sie umhüllen sich auch später mit Mark und haben noch bei der Geburt nur zarte Markscheiden. Auf diesen unfertigen Zustand der Pyramidenbahnen schoben nun die Autoren die spastischen Symptome der *Little*'schen Krankheit. Bei Frühgeburten kommt es in Folge der Circulationsstörung und der Blutungen in die Hirnrinde zur Bildungshemmung und vielleicht zur Sklerose der Pyramidenbahnen. Das Gleiche erfolgt, wenn die unfertigen motorischen Rindenpartien bei schwerer Geburt geschädigt werden. Die Pyramidenbahn, welche trophisch von diesen Hirnpartien abhängt, bleibt in ihrer Entwickelung stehen. atrophirt und sklerosirt und gibt so Anlass zur Entstehung der Muskelstarre.

Für die congenitalen Fälle von allgemeiner und paraplegischer Starre (spastischer Diplegie und Paraplegie) wurde zur Erklärung eine Agenesie oder Minderentwickelung der Pyramidenbahnen angenommen, die in einer Reihe von hieher gehörigen Fällen allerdings unzweideutig erwiesen worden ist. (Vgl. hierüber besonders *Anton*[189].) Diese angeborene Verkümmerung der Pyramidenbahnen wäre aber selbst keine primäre Affection, sondern die Folge der Verkümmerung der motorischen Rinde, von welcher nach abwärts sich die Pyramidenbahn entwickelt. Wohl aber wäre die Schädigung der Pyramidenbahn die nächste Ursache der spastischen Symptome.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Ich glaube, in dieser Form, mit dem Hauptnachdruck auf die Rolle der Pyramidenbahn, ist die Lehre unannehmbar; es stehen ihr theoretische wie thatsächliche Bedenken entgegen. Von theoretischen Bedenken zunächst das eine, dass die Bedeutung der Markentwickelung für die Functionsfähigkeit entschieden überschätzt worden ist. Die eben erwähnte Theorie gewinnt an Halt, wenn man von der Voraussetzung ausgeht, dass das nicht markhaltige Bündel noch nicht functionsfähig ist, dass, wie man gesagt hat, eben darum die einzelnen Bündel des Nervensystems in der Reihenfolge ihrer Markbekleidung und zum Zeitpunkt deren Vollendung „als handelnde Personen auf die Bühne treten". Dann wäre die markunfertig geborene Pyramidenbahn schutzlos den Anforderungen der Function preisgegeben und könnte leicht darunter Schaden leiden. Aus der Zeit, in welcher man der Markentwickelung solche Bedeutung zumass, stammt die Experimentaluntersuchung *Soltmann's*, welche der Hinrinde neugeborener Thiere die elektrische Erregbarkeit absprach. Allein *Soltmann* ist längst von *Paneth* (Pflüger's Archiv, Bd. 37), *Lemoine* und *Marcacci* widerlegt worden, und gegen jene Auffassung der Markentwickelung genügt die Bemerkung, dass der Markmantel unserer Hausthiere sich bei der Geburt in einem weit unfertigeren Zustande befindet, dass bei ihnen der grössere Antheil der Markentwickelung sich extrauterin vollziehen muss, ohne dass damit eine Gefahr, eine Neigung zur Sklerose oder eine Verzögerung der Functionsaufnahme des Nervensystems verbunden wäre Es besteht demnach kein Grund, die Starre der Frühgeburten eher auf die unfertige Markentwickelung der Pyramiden als auf die Läsion der Hirnrinde bei der Geburt zu beziehen.

Eine weitere Schwierigkeit liegt daran, dass man es nicht leicht hat, zu erklären, weshalb die Arme so häufig gar nicht, andere Male nur leicht befallen sind, wenn man für die spastischen Symptome eine Sklerose der Pyramidenbahn erfordert. Die Vermuthung, dass „die Pyramidenbahnen im untersten Theile des Rückenmarkes sich am deutlichsten ergriffen zeigen werden", schwebt in der Luft, wenn man sich nicht etwa auf die Analogie mit einer Systemerkrankung der Pyramidenbahn berufen will, der amyotrophischen Lateralsklerose, bei welcher gleichfalls die Beine ganz regelmässig stärkere Spannung als die Arme zeigen.

Als thatsächlicher Einwand muss anerkannt werden, dass das Symptom der Starre sich nicht nur findet, wenn die Pyramidenbahnen sklerosirt sind, sondern auch, wenn sie sich als intact erweisen, und

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

ebenso, wenn sie überhaupt nicht angelegt sind, sondern mit den motorischen Rindenregionen fehlen. Intact waren die Pyramiden z. B. in dem reinen Falle von *Railton*[228]), in dem ausdrücklich die mikroskopische Untersuchung dieser Bahnen in den verschiedenen Abschnitten ihres Verlaufes angeführt wird. Auch sonst ist die secundäre Degeneration der Pyramidenbahnen nicht so häufig erwiesen worden, als man meinen sollte, und die Autoren, welche sich ihrer zur Erklärung der allgemeinen Starre bedienen, übersehen, dass sie sich dabei auf Sectionsbefunde stützen, denen das Bild der bilateralen spastischen Lähmung entsprochen hat*).

Aus der Gegenüberstellung der zwei Beobachtungen von *Railton* und von *Anton*[189]) ergibt sich mit ziemlicher Verbindlichkeit, sollte ich meinen, welche Erklärung für die spastischen Symptome der *Little*schen Erkrankung die angemessene ist. Im Falle *Railton's* besteht allgemeine Starre bei nur corticaler Läsion ohne Erkrankung der Pyramidenbahn; im Falle *Anton's* besteht Spasmus und natürlich schwere Lähmung bei congenitalem Mangel des ganzen Pyramidensystems**). Man kann daraus schliessen, dass es nicht ein Reizungs- oder Erkrankungszustand der Pyramidenbahnen ist, der die Muskelspannung unterhält, sondern wie *Anton* selbst mit *Adamkiewicz* annimmt: das Verhältniss der Rückenmarksinnervation zu jener Innervation, welche das Gehirn ausübt. Ist das Rückenmark sich selbst überlassen, so stellt es eine spastische Innervation der Musculatur her, und dieser Fall tritt ein, gleichviel durch welche Ursache der Ein-

*) In mehreren anderen hieher gehörigen Fällen (*Steinlechner, Hervouet* und andere bei *Anton*[189]) fand sich nicht völliger Mangel, aber Verringerung der Faserzahl oder selbst hochgradige Verkümmerung der Pyramidenfasern durch ihren ganzen Verlauf.

**) Dass paraplegische Starre oder spastische Paraplegie auch bei Erwachsenen nicht an die Sklerose der Pyramidenbahn gebunden ist, beweisen Fälle wie der von *Schulz* (Deutsches Archiv für klinische Medicin XVIII), bei dem sich als anatomischer Befund für die „spastische Spinalparalyse" ein kolossaler Hydrocephalus herausstellte. In der Arbeit von *Blocq* (Des Contractures, Paris 1888) ist ausdrücklich zugegeben, dess es 1. spastische Contracturen ohne Degeneration der Pyramidenbahnen gibt, 2. dass Degeneration dieser Bahnen nicht unausbleiblich zur Contractur führt.

Da ich von „paraplegischer" Starre" bei Erwachsenen spreche, muss ich anführen, dass diese Unterscheidung für die Symptomatologie des Erwachsenen meines Wissens nicht im Gebrauche ist. Es scheint aber wohl Raum für sie zu sein. So frappirt es mich z. B., dass *Erb* in der Charakteristik der von ihm neu beschriebenen postluetischen Myelitis (Neurolog. Centralblatt 1892, Nr. 6) anführt, die Spannung der Muskeln überwiege hier über deren Lähmung.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

fluss der Gehirnrinde auf das centrale Höhlengrau aufgehoben wird; mag diese Ursache eine Erkrankung der Rinde selbst sein, eine Erkrankung der Pyramidenbahn, welche dem Höhlengrau den Rindeneinfluss vermittelt oder ein Defect beider zusammengehöriger Gebilde. Ich wüsste keinen Gesichtspunkt, der eine so widerspruchsfreie Zusammenfassung der hieher gehörigen Thatsache gestattet, wie diese von *Adamkiewicz* herrührende Lehre von der antagonistischen Beeinflussung des Muskeltonus durch die Pyramiden- und sensibeln Rückenmarksbahnen*). Dieselbe Ansicht sprachen wir in der „Klinischen Studie" aus, als wir den Satz aufstellten, die Contractur, welche die Lähmung bei Gehirnaffectionen begleitet, sei ein spinales Phänomen.

Anton macht mit vollem Rechte darauf aufmerksam, dass der normale Neugeborene deutliche Flexionsspannungen zeigt, welche im Verlaufe der Entwickelung schwinden. Die allgemeine Starre bestünde demnach in der Fortdauer und Weiterentwickelung dieser congenitalen spinalen Muskelspannung, welcher der verringerte Gehirneinfluss kein Gegengewicht bieten kann. Die Formel für die Auffassung der allgemeinen Starre, zu welcher wir so gelangt sind — Herabsetzung des Gehirneinflusses auf die Muskeln — unterscheidet sich nur wenig von der Formel, welche *Little* wählte: impairment of volition.

Ich halte die eben erwähnte Bemerkung *Anton's* für eine besonders glückliche und huldige selbst dieser Auffassung schon seit längerer Zeit. Es ist mir auch aufgefallen, dass die Bewegungen, welche der normale Säugling in den ersten Wochen und Monaten vollführt, die grösste Aehnlichkeit mit den choreatischen oder athetotischen Bewegungen zeigen, die man bei dem entsprechenden Typus der cerebralen Diplegien beobachten kann. Beginnt er dann zu greifen, so merkt man an seinen ersten Versuchen denselben spastischen Charakter, der bei infantiler Cerebrallähmung in der Periode der Besserung hervortritt. Die choreatischen wie die spastisch-ataktischen Bewegungen wären so nicht eigentliche neue Symptome und directe Folgen der Gehirnerkrankung, sondern entsprächen nach *Hughlings Jackson's* Schema der „Entwickelung und Rückbildung von Hirnfunctionen" primären Gehirnäusserungen, die bei den an- oder mitgeborenen Diplegien bestehen bleiben, anstatt unterdrückt zu werden, bei den acquirirten Lähmungen wieder hervortreten, weil das Gehirn

*) Es bleibt nur eine Thatsache übrig, welche sich dieser Zusammenfassung widersetzt; die Existenz von Idiotie bei diffuser Rindenerkrankung ohne spastische Innervation der Musculatur.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

durch die Erkrankung auf eine niedrigere Stufe der functionellen Organisation zurückgeworfen wird. Wir haben in der „Klinischen Studie“ ausgeführt, dass der spastisch-ataktische Charakter der wiederkehrenden Bewegungen vielleicht den einzigen Unterschied der infantilen Hemiplegie von der des Erwachsenen darstellt.

Anknüpfend an die vorstehenden Bemerkungen, könnte man jetzt sagen, bei infantiler Hirnlähmung tritt der spastisch-ataktische oder choreatische Bewegungscharakter wieder hervor, weil er noch vor kurzer Zeit in der Hirnrinde organisirt war; bei der Lähmung der Erwachsenen bleibt er in der Regel aus, weil er zumeist wieder „vergessen“ worden ist.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

VIII.

Hereditäre und familiäre Formen.

Wir haben bereits in der „Klinischen Studie“ erwähnt, dass sich unser ambulatorisches Krankenmaterial nicht zu Erhebungen über die Rolle der Heredität bei den cerebralen Kinderlähmungen eigne. Indess hat der Zufall mir diesmal ein Beispiel von familiärem Vorkommen der cerebralen Diplegien zugeführt in den Fällen XLI und XIV, welche zwei Schwestern betreffen. Die zuerst aufgenommene Bertha Fürst (XLI) ist als allgemeine Chorea bezeichnet, die Erkrankung leitet sich bei ihr nach normaler Geburt mit Fraisen in den ersten Tagen ein. Die jüngere Schwester Karoline (XIV), die später in unsere Beobachtung kam, zeigt die Aetiologie der protrahirten Geburt und Asphyxie und musste als leichter Fall von allgemeiner Starre beschrieben werden. Beide Kinder sind schwachsinnig und haben Strabismus convergens. Ein drittes Kind war unter Fraisen gestorben.

Man darf erwarten, dass ein solches familiäres Auftreten der cerebralen Diplegie häufiger zu beobachten sein wird, denn wo innere Ursachen (Kachexien, Erkrankungen der Eltern) zu beschuldigen sind, könnten sie ihre Wirkung leicht bei mehr als einem Kinde äussern, und selbst wo die accidentellen ätiologischen Momente (erschwerte Geburt etc.) vorliegen, könnte diese von der Art sein, dass sie sich bei mehreren Geburten geltend machen (Beckenenge der Mutter). Ich habe auch bereits früher angeführt und durch Beispiele belegt, dass nicht selten neben dem Kinde mit cerebraler Diplegie in derselben Generation zahlreiche Todtgeburten und eine auffällige Kindersterblichkeit gefunden wird.

Die Literatur enthält in der That eine Anzahl von Fällen, in welchen entweder mehrere Geschwister dieselbe oder eine ähnliche Form von cerebraler Diplegie zeigen, oder in welchen einer der Eltern dieselbe Affection trägt, welche bei dem Kinde als cerebrale Diplegie zu beschreiben ist. Es ist dabei nicht zu vergessen, dass das familiäre Vorkommen nicht dieselbe Bedeutung hat, wie das seltenere hereditäre; ich unterlasse es aber, an dem ohnehin spärlichen Material diese Sonderung durchzuführen.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Fall IX von *Little*, eine Frühgeburt, ist mit paraplegischer Starre behaftet, war früher ein Fall von allgemeiner Starre. Ein älterer Bruder bekam mit 15 Monaten eine spastische Affection eines Beines nach zwei- bis dreitägigem fieberhaften Unwohlsein (?).

Feer[49]) beschreibt als Fälle XV und XVI seiner eigenen Beobachtungen zwei Brüder, die beide schwere allgemeine Starre zeigten. Der ältere normal geborene war „Halbidiot", der jüngere, ein Zwillingskind und Frühgeburt, von „sehr getrübter" Intelligenz.

Naef[185]) erwähnt von dem Patienten I seiner „complicirten spastischen Spinalparalysen, dass er eine Schwester hat, welche etwas schwach auf den Füssen und in der Sprache ist". Nach Angabe der Eltern soll es sich um dieselbe Krankheit, nur in gelinder Form, handeln.

Fall II derselben Reihe hat einen Bruder, der wegen beiderseitigen Pes equinus operirt wurde.

Osler erwähnt (in einem Briefe an *Gee*[188])), dass er einen Fall von spastischer Paraplegie bei einem Kinde gesehen, dessen Bruder an derselben Affection leide. Er hält diesen Fall — wie man sieht, mit Unrecht — für einen in der Literatur einzig dastehenden.

Zu den familiären Erkrankungen in der Form einer cerebralen Diplegie sind ferner nachstehende Beobachtungen von *Sachs*[140, 239]) zu rechnen.

I. S. erstgeborenes Kind gesunder Eltern; Trauma der Mutter ohne Folgen im fünften Monate der Gravidität. Das Kind wird rechtzeitig geboren und scheint in jeder Hinsicht normal. Im Alter von 2—3 Monaten wird das Kind theilnahmslos, zeigt Nystagmus und bleibt von da in seiner Entwickelung stehen. Es liegt bis zu seinem mit 2 Jahren erfolgenden Tode auf dem Rücken, ohne je eine willkürliche Bewegung zu versuchen, zeigt grosse Reflexerregbarkeit gegen Geräusche und Berührungen, die Muskeln sind alle schlaff, nie Spannungen. Atrophia n. opt. mit besonderem ophthalmoskopischen Befund.

Bei der Section fand sich grosse Vereinfachung der Windungen, grosse Tiefe der Furchen, Sklerose der Rinde, oberflächliche Einlagerung von Kalkplättchen. Nach dem histologischen Befund schliesst *Sachs* auf einfache Entwickelungshemmung.

In derselben Familie kam später ein analoger Fall vor. Auch hier normale Geburt, vortreffliche Entwickelung bis zum fünften Monate, dann aber wurde das Kind theilnahmslos, blind und schwerhörig, und erlag unter dem Krankheitsbilde einer spastischen Diplegie mit 19 Monaten.

II. 13monatlicher Knabe, bis zu 6 Monaten normal entwickelt, dann aber plötzlicher Eintritt geistiger Verkümmerung, Erblindung, spastische Paraplegie und grosse Reflexerregbarkeit. Drei andere Kinder desselben Paares waren im sechsten Monate in gleicher Weise erkrankt und bis zum Ende des zweiten Lebensjahres zu Grunde gegangen.

Bei all' diesen Fällen hatten Convulsionen gefehlt.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Diese Fälle bereiten weder dem Verständniss noch der Auffassung Schwierigkeiten, wenngleich das gemeinsame ätiologische Moment hier keineswegs klar zu erkennen ist. Schwieriger ist aber die Beurtheilung einer anderen Reihe von Beobachtungen, in welchen mehrere Kinder einer Generation ein identisches Krankheitsbild zeigten, das man sonst geneigt wäre, für eine Form von cerebraler Diplegie zu erklären.

Die interessanteste und gleichzeitig durchsichtigste dieser Beobachtungen rührt von *Fr. Schultze*[144]) her, der in einer Familie drei Kinder an reiner spastischer Starre in typischer Ausprägung erkrankt sah. Die Arme waren völlig frei, die Intelligenz ungetrübt, der Zustand war zur Zeit, da die Kinder zu gehen anfingen, bemerkt worden und stationär geblieben. Die beiden älteren von den betroffenen Kindern zeigten ferner Strabismus. Ein ältestes Kind war völlig normal.

Die Auffassung dieser drei Fälle wird durch die Thatsache erleichtert, dass bei allen dreien die Geburt langsam und schwer gewesen war, angeblich 3 Tage gedauert hatte, obwohl ärztliche Hilfe nicht erfordert wurde.

Die Geburt des ältesten, nicht kranken, Kindes war hingegen leicht vor sich gegangen. Dieses Moment und die Combination mit Strabismus veranlassen *Schultze* auch, in einer einwandfreien Erörterung die Zugehörigkeit seiner Fälle zu den *Little*'schen Lähmungen zu behaupten und sie durch corticale Läsionen „in den medialen Abschnitten des Hirnmantels" zu erklären.

Zweifelhaft ist es, ob man dieselbe Auffassung auch für jene drei Geschwister festhalten darf, welche *v. Krafft-Ebing*[229]) kürzlich der Gesellschaft der Aerzte in Wien vorgestellt hat. Hier fehlt das ätiologische Moment der protrahirten Geburt, fehlt die Complication mit Strabismus, welche für die paraplegische Starre so bezeichnend ist, und es erübrigt nur noch das vieldeutige Symptom einer „spastischen Paraplegie", jedoch mit Ueberwiegen des Spasmus über die Lähmung. Die Entwickelung der Krankheit war in den einzelnen Fällen eine verschiedene.

Bei der 11jährigen Hermine, die mit 15 Monaten gehen lernte, wurde die zunehmende Steifigkeit nach den Masern im fünften Lebensjahre bemerkt; der 6jährige Rudolf (Frühgeburt) lernte mit 18 Monaten gehen, ging von 3 Jahren an ohne bekannte Ursache schlecht; der 15jährige Hermann endlich zeigte schon als kleines Kind die Neigung, die Beine übereinanderzuschlagen und lernte überhaupt erst mit 5 Jahren gehen. Man kann aus dieser lehrreichen Anamnese

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

die Bestätigung dafür entnehmen, dass eine eigentlich congenitale Krankheit sich doch erst Jahre nachher — auf einen Anlass hin oder ohne einen solchen — zu äussern braucht, und dass dieser Charakter sich daher nicht zur Unterscheidung der klinischen Formen eignet.

Die Frage, ob diese Fälle den cerebralen Diplegien zuzurechnen sind, d. h. ob man sie auf Läsionen im Gehirn zurückführen darf, ist meines Erachtens auch nicht im negativen Sinne mit Entschiedenheit zu beantworten. *v. Krafft* thut dies zwar und spricht sich für die Annahme eines Hydromyelus congenitus aus, ich kann aber seinen Argumenten gegen die corticale Läsion keine entscheidende Bedeutung zumessen. Vor Allem handelt es sich um das Argument, dass bei der *Little*'schen Erkrankung (d. h. bei doppelseitiger Corticalaffection) immer die Arme betheiligt gefunden werden. Dem ist zu entgegnen, dass man, wie schon *Fr. Schultze* sich äussert, zwischen der allgemeinen und der paraplegischen Starre alle Uebergänge beobachtet, und dass die Existenz einer cerebralen Starre, welche blos die Beine betrifft, zweifellos feststeht. Auch der Einwand, dass es sich nicht um Lähmungen, sondern um Spasmen handelt, während bei Herdaffection der cortico-musculären Bahnen vor Allem Lähmungen auftreten müssten, kann nicht gelten, da er sich gegen die Existenz der cerebralen Paraplegien überhaupt richtet, bei welcher gerade das Ueberwiegen des Spasmus über die Lähmung beobachtet wird. Die weitere Bemerkung *v. Krafft-Ebing's*, dass sich epileptische Anfälle und eine ungleiche Betheiligung beider Beine finden müsste, wenn man sich für die Diagnose der *Little*'schen Erkrankung entscheiden sollte, ist nicht durchschlagend, wie aus der Darstellung in dieser Studie hervorgeht, und es ist endlich nicht einleuchtend, dass man die Fälle von *v. Krafft-Ebing* wirklich als „progressive" bezeichnen darf. Sie sind es weder in dem Sinne, dass zu den einmal entwickelten Symptomen fortwährend neue hinzutreten, noch in dem anderen, dass die Intensität der einzig vorhandenen spastischen Paraplegie sich fortwährend steigerte, vielmehr scheinen sie bei einem Grade von paraplegischer Starre stationär geworden zu sein, welcher den bei der *Little*'schen Krankheit beobachteten nicht übersteigt. Dass sie eine Zeit lang einen progressiven Verlauf aufwiesen, bis sie jenen Grad erreicht hatten, diesen Charakter theilen sie mit allen Fällen von *Little*'scher Krankheit, in welcher sich die Steifigkeit erst zur Zeit des Gehenlernens einstellt. Somit könnte *Obersteiner*, der in einer Discussion nach der Vorstellung der drei Geschwister die Diagnose

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

der *Little*'schen Krankheit zu retten versuchte, immer noch das Richtige getroffen haben.

Noch weiter weg von den sicher zu deutenden Bildern cerebraler Diplegien gelangt man, wenn man z. B. die Beobachtung von *Pelizaeus*[212]) berücksichtigt, in welcher ein identisches Krankheitsbild: geistige Schwäche, Nystagmus, Bradylalie, Ungeschicklichkeit der Hände und spastische Paraplegie der Beine bei einzelnen männlichen Mitgliedern einer Familie durch drei Generationen hindurch auftritt.

Die einzelnen Symptome widersprechen dem Bilde der cerebralen Diplegie durchaus nicht; man kann unzweifelhaft solche Fälle (mit der Aetiologie *Little's*) aufweisen, die eine verlangsamte, fast skandirende Sprache, andere, die Nystagmus u. dgl. zeigen, aber die Wiederholung des identischen, übrigens progressiven Symptomcomplexes durch Generationen, die Beschränkung auf ein Geschlecht und andere Züge warnen davor, der unvermeidlichen äusserlichen Aehnlichkeit zu weit Rechnung zu tragen, und empfehlen eine Sonderstellung für eine Affection, die sich zur *Little*'schen Paraplegie wahrscheinlich ähnlich verhält, wie die Chorea chronica progressiva zur congenitalen Chorea. Die weitere Verfolgung dieses Themas würde zu Fällen führen, die gewöhnlich als multiple Sklerose im Kindesalter beschrieben werden, und die auch diese Benennung vielleicht nicht verdienen.

Eine ähnliche Erwägung muss für andere hereditäre Fälle gelten, die mit Muskelatrophie complicirt sind, als deren Muster die drei Fälle von *Gee*[188]) erwähnt zu werden verdienen. Ein 37jähriger Mann, in dessen Familie vielfach congenitale Aplasien vorgekommen sind (Taubstummheit, angeborenes Fehlen der Finger), konnte nie gehen; er zeigt eine paraplegische Lähmung mit geringer Muskelatrophie der Beine, die sonst sehr leistungsfähigen Arme zeigen Hypertrophie der Deltoidei und Atrophie der kleinen Handmuskeln. Seine 12jährige Tochter leidet gleichfalls an einer spastischen Paraplegie, sie ist nie gegangen, die Atrophie ist bei ihr an den kleinen Handmuskeln angedeutet, die Daumen können schwer abducirt werden. Ein 11jähriger Sohn hat mit 2 Jahren zu gehen begonnen und ist bis zu einem Keuchhusten 1 Jahr später gut gegangen; von da an progressive Verschlechterung, jetzt schwere, paraplegische Starre, an den Armen etwas Steifigkeit, die Daumen meist adducirt, die Finger meist gestreckt gehalten. Auch hier ist wieder der Erwähnung werth, dass die spastische Paraplegie das eine Mal von Geburt an besteht, das andere Mal nach einem die Constitution schwächenden Anlass zuerst hervortritt und einen progressiven Verlauf beginnt. Wir werden kaum

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

geneigt sein, auf Grund dieser Abweichung anzunehmen, dass bei den beiden Geschwistern nicht dasselbe Leiden vorliege.

Es ist aber ersichtlich, dass die Erörterung der hereditären spastischen Paraplegien weit vom Thema der „cerebralen Kinderlähmungen“ abführt. Ich breche darum die Mittheilung dieser interessanten und wenig verstandenen Affectionen ab und habe nur noch anzuführen, dass wir auch für die Chorea und Athetose solche familiäre und hereditäre Erkrankungen kennen, welche eventuell bei einer Umgrenzung der cerebralen Diplegien in Betracht kommen. Die interessanteste Beobachtung dieser Art ist die von *Massalongo*, die ich nur aus einer Wiedergabe in dem ausgezeichneten Buche von *Audry*[184]) kenne. Sie gibt ein Beispiel von familiärem Vorkommen eines Leidens, welches man unbedenklich zu den cerebralen Diplegien rechnen würde, wenn man es vereinzelt anträfe, denn seine Erscheinung deckt sich vollkommen mit der einer schweren „spastischen Athetose“ und *Massalongo* scheint auch selbst diese Zugehörigkeit betont zu haben. Die Erkrankung betraf in der von *Massalongo* beobachteten Familie drei Kinder unter den fünf eines gesunden und hereditär nicht belasteten Ehepaares; sie war bei einem 17jährigen Sohn bereits zur vollen Höhe entwickelt, bei einer 9jährigen Tochter sehr deutlich ausgebildet, bei dem 7jährigen Sohne eben im Beginne. Die Erkrankung äusserte sich bei den drei Kindern in vollkommen identischer Weise. Der älteste Sohn begann, nach normaler Geburt und Kindheit, mit 7 Jahren plötzlich zu stottern und die Herrschaft über die Zunge zu verlieren; dazu kamen dann Grimassen im Gesichte, unwillkürliche Bewegungen in den Händen und ein seltsam ungleichmässiger, bald hüpfender, bald hinkender Gang. Als *Massalongo* den Kranken untersuchte, war derselbe der Sprache beraubt und unfähig zu irgend einer Leistung, seine Intelligenz aber war besser, als man nach dem stupiden Gesichtsausdruck und dem leeren Lachen, das sich so häufig wiederholte, hätte annehmen sollen. Der Mund war fast immer offen, die Zunge hypertrophisch, in beständiger Unruhe, meist vorgestreckt, der Speichel floss frei auf die Brust, das Gesicht zeigte die seltsamsten Grimassen, die Arme erhoben und verdrehten sich gewaltsam, die Hände zeigten Entstellungen und Subluxationen wie beim chronischen Gelenksrheumatismus und von Zeit zu Zeit athetotische Bewegungen, Oeffnung und Schliessung, Fingerspreizung und Fingerannäherung in regelmässiger Folge. Bei Aufregung wie beim Versuch, Intentionen auszuführen, steigerten sich diese Bewegungen ungemein. An den unteren Extremitäten überwogen die spastischen Zwangs-

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

stellungen über die Spontanbewegungen, wie man es so häufig in Fällen von Athetose sieht. Die Beine waren gestreckt, adducirt, die Kniee aneinander gepresst, die Füsse in Equinovarus-Stellung; alle diese Stellungen konnten willkürlich verändert werden, kehrten aber rasch und unaufhaltsam wieder. Beim Liegen zeigte sich Athetose der Füsse und Zehen, beim Gang, der höchst unregelmässig war, erreichte die Unruhe des Körpers ihr Maximum. Die Muskeln waren alle wohlentwickelt; selbst hypertrophisch. Sensibilität, Sinnesorgane, Gedächtniss normal, die Stimmung des Kranken war eine heitere. — Bei der 9jährigen Schwester fand sich dasselbe Bild, minder arg ausgeprägt, gleichfalls seit dem siebenten Lebensjahre nach normaler Geburt, und bei dem 7jährigen jüngeren Bruder zeigten sich eben die ersten athetotischen Bewegungen der Hände und der Beginn von Sprach- und Zungenstörung.

Wegen anderer familiärer oder selbst hereditärer Fälle von Chorea verweise ich auf die Arbeit von *Audry*, die in dieses „Chaos von motorischen Neurosen“ natürlich auch noch keine Ordnung bringen konnte. Ich möchte mit der Bemerkung schliessen, dass die Beziehung dieser Krankheitsbilder zur Chorea chronica progressiva und zu den Fällen, die *Unverricht*[245]) wohl unzweckmässig als „Myoklonie“ beschrieben hat, wahrscheinlich der Erörterung würdig wäre.

Ein glücklicher Zufall setzt mich kurz vor Abschluss des Manuscriptes in den Stand, die Casuistik der familiären cerebralen Diplegien durch eine neue Beobachtung zu vermehren.

Es handelt sich um zwei Kinder eines Arztes, der seine Nichte (Schwestertochter) zur Frau genommen hat, der er etwa um 18 Jahre im Alter voraus ist. Von den sechs Kindern dieses blutsverwandten Paares leiden zwei an einer Affection, die ich unbedenklich zu den cerebralen Diplegien rechnen würde, wenn sie vereinzelt zur Beobachtung käme. Die Familiengeschichte lässt ferner erkennen, dass ein drittes Kind an einer ähnlichen Affection gelitten hat, und zeugt überdies für eine Neigung zur Leichtsterblichkeit in dieser Generationsreihe.

Hereditäre Belastung wird bei den älteren Mitgliedern der Familie in Abrede gestellt. Ich kenne selbst mehrere Personen daraus, z. B. die Geschwister und die Eltern der Mutter, und kann bestätigen, dass dieselben weder an körperlichen Missbildungen noch an Nervenkrankheiten leiden. Die männlichen Familienmitglieder lassen eine

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

weitgehende familiäre Aehnlichkeit erkennen; die durchschnittliche Begabung der männlichen und weiblichen mir bekannten Personen dieser Sippe ist sicherlich über dem Mittelmaass.

Die Mutter der kranken Kinder soll kurze Zeit vor der Hochzeit eine Verstimmung und eine Tussis nervosa bekommen haben, so dass sie für phthisisch gehalten wurde. Ich habe guten Grund, zu vermuthen, dass dieser Zustand, den die Dame selbst als eine „Hysterie“ bezeichnet, nichts mit einer hereditären Disposition zu thun hatte, sondern in durchsichtiger Beziehung zu der bald nachher erfolgenden Heirat stand. Die Frau hat seither fast alljährlich ein Kind geboren und ist körperlich und seelisch gesund geblieben. Das erste Kind aus der Ehe mit ihrem Mutterbruder war eine Frühgeburt von 7 Monaten, schwächlich, und lebte nur 3 Monate. Das zweite Kind ist unser Patient Nr. 1, das dritte unser Patient Nr. 2, der in weit geringerem Grade erkrankt ist; das vierte Kind, gegenwärtig 3 Jahre alt, ist völlig normal; ich habe es untersucht und mit den Geschwistern verglichen. Ein fünftes Kind starb mit 10 Monaten, angeblich an Rhachitis (?); es war von Anfang an gelähmt, theilnahmslos, wie es scheint, idiotisch. Ein sechstes war 3 Wochen zu früh geboren und lebte nur wenige Stunden. Die drei lebenden Kinder sind Knaben, das Geschlecht der anderen vergass ich zu erfragen. Convulsionen irgend welcher Art sind bei keinem der Kinder beobachtet worden, sie wären den intelligenten Eltern gewiss nicht entgangen. Ich bemerke noch, dass der ärztliche Beruf des Vaters während des 8jährigen Ehelebens einen mehrfachen Wechsel des Aufenthaltes mit sich brachte, so dass es schwer hält, das Fehlschlagen dieser Generation auf Bodeneinflüsse zurückzuführen.

Der ältere der beiden Patienten, Norbert, ist jetzt 6 Jahre und 5 Monate alt; seine Geburt erfolgte rasch und leicht; das Kind war nicht cyanotisch, stark, wohlgenährt, fiel aber sofort durch seine Abnormität auf. Nie Convulsionen. Das Kind soll in den ersten Lebensmonaten auf Licht überhaupt nicht reagirt, und die Pupillen sollen sich nicht verkleinert haben, wenn der Vater es mit dem Augenspiegel untersuchte. Mit 3 Monaten wurde Nystagmus bemerkt; das Kind fing vor 1 Jahre zu sprechen an, aber bereits mit dem Charakter, den seine Sprache heute zeigt; mit $1^{1}/_{2}$ Jahren konnte es sitzen und kriechen; ohne Unterstützung gehen und stehen kann es noch heute nicht. Mit $1^{1}/_{4}$ Jahren wurde es rein; es schläft immer ruhig, ist von Kinderkrankheiten wie sein jüngerer Bruder auffällig verschont geblieben.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Der Schädel des Knaben soll bei der Geburt auffällig spitz gewesen sein, heute zeigt er nichts Besonderes, keine Asymmetrie, keine Verkümmerung oder compensatorische Ausweitung in einem Durchmesser. Er ist eher gross, vorne breit, die Hinterhauptgegend flacher. Das Benehmen des Kindes ist ruhig, sein Mienenspiel, wenig beweglich, lässt seine Intelligenz nicht ahnen; der Mund steht etwas offen, die Zunge, nicht hypertrophisch, wird gerade vorgestreckt. Die Augen zeigen seitlichen Nystagmus; sie stehen, wenn das Kind nicht fixirt, gleichgerichtet in einem Winkel oder besser, sie vollführen rasche, zuckende Excursionen von der Mittellinie gegen einen Winkel. Wenn das Kind fixirt, tritt sofort Strabismus convergens ein und zwar alternirend, je nach der Hälfte des Gesichtsfeldes, in der sich das fixirte Object befindet. Dr. *Königstein* constatirt Atrophia nervi optici auf beiden Augen und theilt mir mit, dass eine allmälige Besserung des Sehvermögens zu erwarten steht. Das Kind erkennt übrigens grosse Buchstaben, wie sie den Titel einer Zeitung bilden, und findet sich in der Umgebung gut zurecht. Die Pupillen sind mittelweit, reagiren prompt.

Die Kopfhaltung ist natürlich; bei Versuchen, den Kopf passiv zu bewegen, fällt ein ganz erheblicher Widerstand nach allen Richtungen auf. Leichtere, aber immer noch unverkennbare Spannung bei passiver Bewegung der Arme. Im groben Gebrauche der Arme ist das Kind jetzt nicht eingeschränkt, vielleicht dass die Greifbewegungen spurweise spastisch sind; in der Regel tritt dabei auch ein Intentionstremor auf, der an den der multiplen Sklerose erinnert, nur dass er sich mit der Annäherung an's Ziel nicht steigert. In früheren Jahren war das Kind sehr ungeschickt mit den Händen, jetzt hat es selbst schreiben erlernt.

Die Muskeln des Kindes sind mässig entwickelt, an den Beinen entschieden schlechter als anderswo. Hier besteht auch ein Grad von Parese; die Bewegungen im Fussgelenk und in den Zehen kann das Kind nicht willkürlich produciren. Die Prüfung auf passive Beweglichkeit weist an den Beinen einen mässigen Grad von Starre nach, der übrigens an den Adductoren nicht so auffällig ist, wie man es bei starren Kindern gewöhnlich findet; immerhin ist die Starre der Beine noch deutlicher als die des Nackens, weit stärker als die der Arme. Patellarreflexe rechts gesteigert, beiderseits Fussphänomen. Das Kind sitzt recht gut, steht aber nicht allein; es pflegt oft auf den Hinterkopf zu stürzen, wenn es sich allein aufgestellt hat, und nach einem solchen Sturze vor mehreren Monaten waren die Beine angeb-

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

lich durch Wochen völlig gelähmt. Der Gang (nur mit Unterstützung möglich) ist spastisch, die Füsse sind nahe beisammen, schleifen bei jedem Schritt lange am Boden; jeder der langsam vollzogenen Schritte wird durch eine Circumduction in der Hüfte eingeleitet; übrigens keine Spitzfussstellung, keine Ueberkreuzung, kein Schwanken und keine Richtungsänderung bei der Locomotion.

Alle vegetativen Functionen sind normal.

Die Sprache gewinnt durch einen hohen Grad von Bradylalie ein eigenthümliches Gepräge. Die Articulation des ganzen Wortes ist gedehnt, die Pausen zwischen den einzelnen Silben und nach jedem Worte sind verlängert, die Betonung höchst einförmig, und so bekommt man den Eindruck, als ob eine Sprechmaschine in Bewegung gesetzt wäre, wozu die laute Stimme und die Promptheit der Antworten noch weiterhin beiträgt.

Man merkt aber, wenn man sich mit dem Kinde unterhält und dessen Sprache verstehen lernt, mit Erstaunen, dass seine Intelligenz, wie die Mutter mit Recht rühmt, nach keiner Richtung einen Defect oder eine Minderentwickelung erkennen lässt. Das Nämliche gilt von dem um 1 Jahr jüngeren Bruder, dessen Beschreibung weiter unten folgen wird. Als ich die Knaben nach ihrem Alter fragte, gab der eine zur Antwort: „6 Jahre und 5 Monate"; der andere: „5 Jahre und 5 Tage", wie es richtig war. Nachdem ich sie zu einem Collegen geschickt hatte, der mir Auskunft geben sollte, ob sie etwa adenoide Wucherungen im Rachen hätten, riefen dann Beide bei ihrem nächsten Besuch: „Wir haben nichts im Halse". Die Prüfungen, die ich mit ihnen anstellte, ergaben so viel Intelligenz und gute Laune, dass ich gerne den Angaben der Mutter Glauben schenkte, nach deren Bericht die beiden kranken Knaben mit einander über Geographie disputirten, vorzüglich Rechenaufgaben lösten und ihrem 3jährigen, in jeder Hinsicht normalen Bruder gerne ihre geistige Ueberlegenheit fühlbar machten. Auch den Charakter der beiden Kranken wusste die sonst sehr bekümmerte Mutter nur zu loben.

Der jüngere der beiden Patienten, Pepi, 5 Jahre alt, zeigt so viel Aehnlichkeit mit seinem Bruder, dass man den Eltern Recht geben muss, wenn sie behaupten, „er leide an derselben Krankheit, nur in geringerem Grade". Um so interessanter und bedeutungsvoller für die Auffassung einiger Punkte in der Klinik der cerebralen Diplegien sind die Abweichungen, welche die Krankengeschichte des jüngeren Knaben von der des älteren erkennen lässt.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Die Geburt dieses Kindes erfolgte gleichfalls leicht und rechtzeitig; während aber beim älteren das Leiden von Geburt an bemerkt wurde, versichert die Mutter, dass dieses Kind anfänglich normal war und sich normal entwickelte. Mit 7 Monaten begann es sich aufzustellen und bald darauf Gehversuche zu machen, welche die Eltern „aber nicht förderten, um nicht den ehrgeizigen älteren Knaben zu kränken“. Mit 1 Jahre sprach es fast correct und reichlich, entwickelte sich rasch zu ganz besonderer Intelligenz. Erst gegen Ende des zweiten Lebensjahres trat plötzlich der Nystagmus auf, verschlechterte sich die Sprache und stellte sich der eigenthümliche Gang des Kindes her, Alles in ziemlich rascher Aufeinanderfolge.

Der Knabe ist grösser und kräftiger entwickelt als sein älterer Bruder, der Schädel eher kleiner, sonst dem des Bruders sehr ähnlich. Die Augen zeigen denselben Nystagmus, beim Fixiren eines seitlich vorgehaltenen Gegenstandes gleichfalls Strabismus convergens alternans, der aber minder hochgradig ist (Atrophia nervi optici nach *Königstein* auch hier). Die Sprache hat denselben Charakter der Bradylalie, die Pausen zwischen den einzelnen Silben sind kürzer, die Articulation im Ganzen besser. Die Arme sind frei von Spannung und Bewegungshemmung und waren es auch immer, am Nacken zeigt sich eine Spur von Starre. Die Beine sind mager, Patellarreflexe gesteigert, kein Fussphänomen; die Starre derselben deutlich, wenngleich geringer als beim älteren Knaben. Alle Bewegungen des Fusses und der Zehen können willkürlich vollführt werden.

Das Kind steht ohne Unterstützung, aber breit, mit vorgebeugtem Oberkörper, sein Gang macht einen anderen Eindruck als der des älteren Bruders. Während dieser nur geführt gehen konnte, die Beine nahe beisammen hielt und mit den Sohlen am Boden schleifte, geht der jüngere allein, selbst ausdauernd, wie er auch vorzüglich turnt und klettert, er schleift weniger am Boden, geht aber mit sehr breiter Basis, mit deutlicherer Circumduction und mit steifer gehaltenen Beinen.

Nystagmus bei Atrophia nervi optici, Strabismus convergens, Bradylalie und paraplegische Starre — in diesen Hauptsymptomen stimmen die beiden Kranken überein; in zwei anderen anscheinend wesentlichen Punkten besteht eine Abweichung. Der ältere Knabe zeigt nicht nur Starre der Beine, sondern auch Ungeschicklichkeit und Tremor der Arme, also eigentlich allgemeine Starre, bei dem jüngeren waren die Arme niemals mitergriffen. Ferner ist die Affec-

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

tion bei dem älteren Kinde als congenital erkannt worden, bei dem jüngeren, wie die Mutter auf's Nachdrücklichste versichert, im zweiten Lebensjahre aufgetreten. Wenn wir wegen dieser Unterschiede nicht auf die so naheliegende Annahme verzichten wollen, dass das Leiden beider Brüder das nämliche sei, so können wir nicht anders als zugeben, dass diese Unterschiede keine wesentlichen seien. Wir finden dann in diesem Falle einerseits eine Bestätigung unserer Auffassung vom Verhältnisse der allgemeinen zur paraplegischen Starre, andererseits eine schöne Bekräftigung der hier wiederholt ausgesprochenen Ansicht, dass das Auftreten der ersten Krankheitssymptome im Laufe des ersten oder zweiten Lebensjahres nicht gegen die congenitale Natur des Leidens entscheide*).

---

*) Auf Seite 149 der „Klinischen Studie" findet sich die Krankengeschichte eines Knaben, dessen Zustand die verschiedenartigsten Deutungen erfahren hatte. Das Kind war asphyktisch (nach Wendung) geboren, zeigte eine Andeutung von Chorea und bekam im Alter von 9 Jahren eine Art Schreibkrampf mit Intentionstremor beider Hände. Die Mittheilung schliesst mit den Worten: „Nichtsdestoweniger möchten wir an der Auffassung festhalten, dass es sich auch in diesem Falle um eine der cerebralen Kinderlähmung zugehörige Störung, eine Andeutung choreatischer Parese (in Folge schwerer Geburt und Asphyxie) handle, welche sich, wie so häufig, erst beim Hinzutreten der functionellen Anstrengung als Schreibkrampf gezeigt habe, und von da an ihren Fortgang bis zur Entwickelung einer allgemeinen oder nur rechtsseitigen chronischen Chorea nehmen werde."

Der weitere Verlauf hat diese Vermuthung bestätigt. Ein Jahr später wachte der damals 10jährige Knabe plötzlich mit einer leichten Parese der linken Hand in Stellung der Radialislähmung auf.

Er hat seither verlernt, sich dieser sonst wenig gelähmten Hand zu bedienen; die Finger derselben spreizen und überstrecken sich beim Greifen, und beim Gehen wird der Arm nach hinten gezogen und die Hand spastisch in halber Beugung gehalten.

Seit mehreren Monaten wird bemerkt, dass er den linken Fuss etwas nachzieht. Der Tremor der rechten Hand hat sich gebessert, die Schrift ist immer noch ataktisch. Ein gutes Beispiel für das späte Auftreten von Symptomen, wo die Ursache in den Geburtsact fällt!

Ich freue mich, dass die neueste Arbeit von *Sachs*[199]) diesen wichtigen Gesichtspunkt durch einige entschiedene Aeusserungen unterstützt. Er sagt (S. 447 u. f.): „Ferner möchte ich darauf hinweisen, dass gerade unter den wirklich congenitalen, man möchte sagen hereditären Fällen sich solche befinden, die erst nach dem vierten bis zehnten Monate die Symptome einer Gehirnerkrankung erkennen lassen. . . . Ausserdem gibt es auch noch Fälle, die doch sicher als congenitale Fälle im wahren Sinne des Wortes aufzufassen sind, die bis zum vierten oder fünften Monate absolut normal verlaufen, dann zum Stillstande kommen und in kurzer Zeit dem Marasmus erliegen."

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Die vielfachen Berührungspunkte des hier geschilderten Krankheitsbildes mit der allgemeinen Starre brauche ich nicht besonders hervorzuheben. Man darf annehmen, dass das fünfte Kind, wenn es am Leben geblieben wäre, eine noch schwerere Form von cerebraler Diplegie — wahrscheinlich eine bilaterale spastische Lähmung — gezeigt hätte. Ueber die Complication mit Opticusatrophie und über die Art der anatomischen Läsion enthalte ich mich jeder Erörterung. Gegen die Verwechslung etwa mit *Friedreich*'scher Erkrankung mag der Hinweis auf den spastischen Charakter des Leidens genügen.

Ich kann es nicht unterlassen, auf die Aehnlichkeit des Krankheitsbildes meiner Fälle mit dem der von *Pelizaeus*[212]) beobachteten Kranken hinzuweisen. Der erste dieser beiden Kranken, Ernst E., war bei der Untersuchung 8 Jahre alt. Er wurde schnell und leicht geboren, war zuerst dem Anscheine nach ganz normal. Im Alter von einem Vierteljahre trat zuerst der Nystagmus auf und entwickelte sich in kurzer Zeit bis zur damals beobachteten Stärke. Im zweiten Halbjahre wurde bemerkt, dass das Kind in seinen Handbewegungen ungeschickt war und die Beine meist ruhig hielt. Als die ersten Gehversuche angestellt wurden, zeigte es sich, dass das Kind die Beinchen nicht in seiner Gewalt hatte, und allmälig im Verlaufe des zweiten Jahres nahmen sie spastische Dauerstellungen an. Das Sprechen erlernte der Knabe im Laufe des zweiten Jahres, sprach anfangs ganz natürlich, erst vom Ende des dritten Jahres an wurde die Sprache schlecht.

Wir finden also hier denselben Verlauf einer allmäligen Enthüllung der congenitalen Affection wie bei meinem Patienten Pepi mit zeitweiliger Progression, und das resultirende Krankheitsbild von ähnlichen Zügen: horizontalen Nystagmus lateralis mit blasser Papille (Atrophia nervi optici bei meinen Kranken), verlangsamte Sprache (Bradylalie), spastische Innervationsstörung der Arme (wie bei *Norbert*) und spastische Lähmung der unteren Extremitäten (paraplegische Starre bei meinen Kranken) ohne Atrophie, ohne Sensibilitätsstörung, mit erhaltener elektrischer Erregbarkeit und gesteigerten Sehnenreflexen. Die Affection der Beine ist bei den Kranken von *Pelizaeus* hochgradiger, die Intelligenz deutlich herabgesetzt.

Die Affection ist in der Beobachtung von *Pelizaeus* familiär und hereditär; in der betreffenden Familie waren fünf Personen in der nämlichen Weise erkrankt, nämlich (auf einen Stammvater bezogen): ein Sohn, drei Enkel und ein Urenkel, sämmtlich männlichen Geschlechtes (wie auch meine Patienten Knaben waren).

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Der 28jährige Kranke, den *Pelizaeus* noch selbst untersuchte, zeigte dieselben Symptome wie sein 8jähriger Neffe (keine Angabe über das opthalmoskopische Bild); es scheint, dass der Zustand bei ihm längst stationär geworden war. Bei einem anderen schwerer betroffenen Familienmitgliede (Karl) hatten Sprachstörung und Ungeschicklichkeit der Hände bis zum (zufällig verursachten) Tode allmälig zugenommen.

Pelizaeus stellte bei seinen Fällen die Diagnose der multiplen Sklerose; ich werde im Capitel Differentialdiagnose nochmals auf dieselben zurückkommen.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

IX.

Differentialdiagnose, Verlauf, Therapie.

Da ich mich nicht zur Absicht bekannt habe, eine Monographie der cerebralen Diplegien zu liefern, darf ich über jene Themata kurz hinweggehen, zu deren Beleuchtung ich nichts Wesentliches beibringen kann.

Anstatt einer Differentialdiagnose der cerebralen Diplegien, möchte ich eher die Begriffsbestimmung derselben erörtern. Ich anerkenne den Standpunkt jener Autoren als einen zweckmässigen und bequemen, welche schlechtweg von halbseitigen und doppelseitigen Hirnlähmungen der Kinder sprechen und von vorneherein darauf verzichten, der Diagnose auf diesem Gebiete eine engere und tiefere Bedeutung zu geben. Ich weiss auch, dass keinerlei Abgrenzung und Begriffsbestimmung die Tugend besitzen kann, die gegenwärtige Unvollständigkeit unserer Kenntnisse über Klinik und pathologische Anatomie dieser Affectionen zu corrigiren. Was mich davon abhält, einer blos symptomatischen Fassung des Begriffes „doppelseitige Hirnlähmung der Kinder“ zuzustimmen, ist die Erwägung, dass wir solche Lähmungen bei acuten und subacuten entzündlichen Hirnprocessen wie die Meningitis tuberculosa, bei Pachymeningitis haemorrhagica, bei Tumoren kennen, welche von den übrigen Hirnlähmungen gesondert zu halten doch ein Vortheil für die klinische Praxis ist. Ueber diese negative Charakteristik der cerebralen Diplegien komme ich natürlich nicht hinaus. Es kann auch von einer anderen Definition derselben nicht die Rede sein, als durch die Summe der im Vorstehenden besprochenen Charaktere gegeben ist. „Cerebrale Diplegien“, diesen Terminus gebrauche ich, wie den im Titel der „Klinischen Studie“ (hemiplegische Cerebrallähmung) als eine provisorische Zusammenfassung, die aber doch klinische, nicht symptomatische Bedeutung hat. Innerhalb dieser klinischen Kategorien weiss ich nichts Anderes zu unterscheiden als klinische Typen: allgemeine Starre, paraplegische Starre, bilaterale spastische Hemiplegie und congenitale Chorea oder

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Athetose. Eine Scheidung nach pathologisch-anatomischen Momenten wäre gewiss vorzuziehen, und eine ätiologische wäre vielleicht das letzte Anzustrebende, allein Beides ist heute noch unmöglich, da von den anatomischen Vorgängen nur die monotonen Endveränderungen und diese nicht überall bekannt sind, und die Kenntniss der Krankheitsprocesse und deren Ursachen nicht so weit reicht, um für die meisten Formen zu ergeben, was man täglich in der klinischen Praxis braucht, einen Namen und eine Rubrik zur Unterbringung*).

Mehr als dies beansprucht die Aufstellung der „cerebralen Diplegien" nicht zu leisten. Mit dieser Begriffsbestimmung vereinfacht sich aber wesentlich die Aufgabe der Differentialdiagnose, entfällt insbesondere die Unterscheidung von der „cerebralen Kinderlähmung", welche die verschiedenen Autoren, je nach der Weite ihres Gesichtskreises, bald für sehr leicht, bald für kaum jedesmal möglich erklären.

Die Schwierigkeit der differentialdiagnostischen Unterscheidung von der multiplen Sklerose kann ich an einem Beispiele erläutern, welches in unserer Ordination selbst vorgekommen ist.

Helene Bauer, 7 Jahre. Das fünfte Kind, das schwächere eines Zwillingspaares, begann mit $1^1/_2$ Jahren zu sprechen, erst mit 3 Jahren zu laufen. Mit $2^1/_2$ Jahren, also noch vorher, ein Anfall von schwerer Diphtheritis, in deren Verlauf das Kind durch Tracheotomie vor dem Ersticken bewahrt wurde. Das Kind hat schon vor dieser Erkrankung etwas mit den Händen gezittert; seither soll sich das Zittern verstärkt haben. Uebrigens sonst gesund, keine weiteren Erscheinungen aufgetreten. Nach der Diphtheritis soll eine Zeit lang Gaumenlähmung bestanden haben.

Status praesens. Blasses, mässig genährtes Kind. Tracheotomienarbe am Halse. Intelligenz anscheinend gut. Die Sprache langsam, monoton, etwas näselnd. Gaumen wird gut gehoben, grosse Tonsillen. Pupillen sehr weit, reagiren etwas

*) Herr Prof. *Strümpell* hat den Verfassern der „Klinischen Studie" in einer sonst wohlwollenden Beurtheilung den Vorwurf gemacht, dass „sie mit dem ihnen zu Gebote stehenden reichen Rüstzeuge ausgezeichneter Kenntnisse und weitreichender Erfahrung auch nicht einmal den ernsten Versuch gemacht haben, in die Behandlung und das Verständniss der wirklich entscheidenden Fragen etwas tiefer einzudringen". Die Verfasser haben alle Gesichtspunkte und möglichen Ausgangspunkte tieferen Eindringens berücksichtigt, auf welche sie ihre Beobachtungen und die Mittheilungen der Autoren hinwiesen. Sie sind dabei nicht viel weiter gekommen als Andere vor ihnen. *Strümpell* meint selbst, er sei natürlich weit entfernt, den Verfassern daraus einen Vorwurf zu machen. Dann ist es aber unklar, welchen Versuch unterlassen zu haben er ihnen doch zum Vorwurf macht. Ohne neue und sorgfältig bearbeitete Autopsien wird ein Fortschritt auf diesem Gebiete kaum möglich werden, und von diesem „Rüstzeug" stand doch den Autoren der „Klinischen Studie" nichts zu Gebote.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

träge, Sehvermögen gut. Kein Nystagmus. Die Gesichtsinnervation rechts weniger gut als links. Die Muskelkraft schwach, vorgestreckte Zunge zittert.

Die Arme zeigen bei intendirten Bewegungen einen raschen Tremor, der sich im Verlaufe der Handlung noch etwas steigert und so an den der multiplen Sklerose erinnert. Nebstbei sind die Bewegungen der Arme deutlich ungeschickt, ataktisch

Die unteren Extremitäten in leichter Spannung, Patellarreflexe gesteigert. etwas Fussclonus. Der Gang ist manchmal leicht taumelnd, andere Male gut.

Kein *Romberg*'sches Phänomen.

Unter elektrischer Behandlung eher Besserung (mehrmonatliche Beobachtung).

Was einige meiner jungen Collegen veranlasste, in diesem Falle die Diagnose auf multiple Sklerose zu stellen, war das Zusammentreffen der Bradylalie und des Intentionstremors mit einer paraplegischen Starre, und die in früher Jugend überstandene Infectionskrankheit schien das erwünschte ätiologische Moment abzugeben. Ich musste doch diese Auffassung ablehnen, weil die Anamnese des Falles (Zwillingsgeburt, späte Entwickelung, Tremor vor der Diphtheritis) auf die cerebralen Diplegien hinzudeuten schien, und weil von dem Symptomcomplexe der multiplen Sklerose nur zu wenig Einzelsymptome anwesend waren.

Ein anderer Fall, der zu ähnlichen Erwägungen herausfordert, ist von *Naef*[185]) als multiple Sklerose mitgetheilt worden.

H. Karl, 4 Jahre. Sechstes Kind, im siebenten Schwangerschaftsmonate geboren; von Anfang an zeigte sich „eine bedeutende Schwäche" der unteren Extremitäten.

Intelligenz etwas zurückgeblieben. Die mimischen Bewegungen rechts minder gut als links. Sprache langsam und monoton. Rechtsseitiger Strabismus convergens. An den Armen vielleicht eine Spur von Spannung.

Die unteren Extremitäten werden meist in leichter Flexionsstellung gehalten. Links besteht auch wirklich leichte Contractur und steht der linke Fuss immer in Spitzfussstellung. Auch der rechte Fuss hat einige Neigung zu dieser Stellung. Die passive Beweglichkeit ist gut, nur die Abduction des rechten Beines stösst auf intensiven Widerstand; die activen Bewegungen werden plump und ungeschickt ausgeführt.

Patient kann nicht allein gehen, sondern kriecht auf allen Vieren. Geführt, geht er deutlich spastisch, mit Ueberwindung einer starken Adductorenspannung. Sehnenreflexe deutlich verstärkt.

Bei der klinischen Vorstellung *(Wyss)* wurde wegen des Zusammentreffens der auffallenden Sprache und der leichten Gesichtsparese mit der spastischen Paraplegie die Diagnose auf multiple Sklerose gestellt. Es genügt zum Widerspruch, die für die cerebrale Diplegie charakteristische Gruppe: — Frühgeburt, Strabismus, paraplegische Starre — hervorzuheben.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Der Facialisparese kommt eine für die Diagnose entscheidende Bedeutung nicht zu. Ein Blick auf meine Tabelle mag zeigen, wie häufig sich eine solche asymmetrische Mimik bei den unzweifelhaftesten Diplegien findet.

Die Frage stellt sich vielmehr, ob Bradylalie, Intentionstremor und Nystagmus (Fälle von *Pelizaeus* und mein Brüderpaar) mit der Diagnose der cerebralen Diplegie unvereinbar sind, so dass sie zur Annahme einer multiplen Sklerose nöthigen?

Geht man von einer Sammlung unverkennbarer Diplegien aus, so findet man, dass bald Nystagmus, bald ein ataktischer Tremor, bald verzögerte und monotone Sprache sich dem gewöhnlichen Symptomencomplexe beimengt, so dass keines dieser Zeichen als ungehörig zu einer cerebralen Diplegie betrachtet werden darf. Fälle, die mehr als eines dieser in Rede stehenden Symptome aufweisen, sind zwar seltener, zeigen aber dann auch andere Charaktere, welche ihre Zugehörigkeit zu den cerebralen Diplegien bekunden, z. B. die Aetiologie der Frühgeburt, Zwillingsgeburt oder Asphyxie.

Dass die Symptomengruppe: Intentionstremor, Nystagmus, Bradylalie vollzählig gefunden würde, trifft in den hier betrachteten zweifelhaften Fällen nicht zu; sie könnte sich auch gelegentlich einmal finden, ohne dass man darum auf die Diagnose der cerebralen Diplegie verzichten müsste. (Bei *Pelizaeus* fehlt der Intentionstremor; dafür ist, wie bei meinen beiden Patienten, Ungeschicklichkeit der Arme vorhanden; bei der kleinen Bauer fehlt der Nystagmus.)

Andererseits ist ja bekannt, dass keines dieser Symptome der multiplen Sklerose allein eigenthümlich ist und für sie charakteristisch wäre.

Es ist hier am Platze, darauf aufmerksam zu machen, dass dieselben Symptome, welche die cerebralen Diplegien, wenn wir so sagen dürfen, der multiplen Sklerose entlehnen können: Bradylalie, Intentionstremor und Nystagmus, sich auch bei einer anderen Nervenkrankheit des kindlichen Alters, bei der *Friedreich*'schen Krankheit wiederfinden. Denken wir uns eine solche Diplegie, wie wir sie nach den Fällen von *Pelizaeus,* dem meinigen und den beiden vorhin mitgetheilten, construiren könnten, mit diesen drei Symptomen ausgestattet, so würde ein solches Bild grosse Aehnlichkeit mit der *Friedreich*'schen Krankheit haben, ja die gewisse Ataxie der Arme, die Neigung zu einem taumelnden Gang wie bei der kleinen Bauer würde die Aehnlichkeit noch steigern, und nur durch den Umstand, dass der spastische Symptomencomplex (paraplegische Starre mit Reflexsteige-

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

rung) den tabischen (Ataxie des Ganges, *Romberg*'sches Phänomen, Reflexaufhebung) vertritt, würden sich beide Affectionen scharf von einander scheiden.

Die verlangsamte monotone Sprache unserer Diplegien hat in der That mehr Aehnlichkeit mit der Sprache bei *Friedreich*'scher Ataxie, als mit der classisch scandirenden der multiplen Sklerose. Der Intentionstremor unserer Fälle ist auf die Arme beschränkt, nicht wie bei multipler Sklerose ein allgemeiner. Neben ihm findet sich eine Andeutung von Ataxie. Man wäre fast versucht, aus den angegebenen Elementen ein dem *Friedreich*'schen verwandtes, ihm theilweise gegensätzliches Krankheitsbild, eine spastische *Friedreich*'sche Krankheit zusammenzusetzen.

Kehren wir aber zur multiplen Sklerose zurück. Diese Erkrankung wird, wie auch *Unger*[280]) treffend darlegt, nicht so sehr durch die in Frage stehenden drei Symptome oder durch andere charakterisirt, sondern wesentlich durch ihren Verlauf, die progressive Entwickelung unter Schüben, welche sich nicht selten durch apoplektiforme Anfälle einleiten, unterbrochen von zeitweiligen, oft sehr weitgehenden Remissionen. Wo sich dieser Charakter nicht in einem Falle auffinden lässt, ermangelt die Diagnose selbst beim Erwachsenen der Sicherheit, und um so gerathener scheint es, mit ihrer Annahme im Kindesalter vorsichtig zu sein, da sie hier auch nicht durch eine Autopsie bezeugt ist. (Der eine Fall von *Schüle* wies diffuse Sklerose auf.) Von einem solchen Verlaufe lassen nun die hier für die Differentialdiagnose in Betracht gezogenen Fälle nichts erkennen, sie ergeben vielmehr Bilder, die von einer frühen Zeit an stationär geworden sind.

Noch schwieriger als die Anerkennung der multiplen Sklerose des Kindesalters mag übrigens deren Abweisung dem Kliniker werden. Die pathologische Anatomie hat uns gelehrt, dass diese anatomisch gut charakterisirte Krankheit klinisch in so verschiedenen und oft so unscheinbaren Bildern auftritt, dass man sich nicht verwundern würde, wenn es sich etwa herausstellen sollte, dass ein Theil der erworbenen paraplegischen Starren des Kindesalters auf einer multiplen Sklerose beruht. Eine diagnostische Aufgabe ist mit der Anerkennung dieser Möglichkeit nicht gegeben. Die Entscheidung der ganzen Frage liegt bei der pathologischen Anatomie, welcher der Nachweis obliegt, dass multiple Sklerose überhaupt im kindlichen Alter auftritt. Auch die Frage, ob die multiple Sklerose etwas mit der diffusen Hirnsklerose des Kindesalters oder mit einzelnen Arten derselben gemein hat, verdient aufgeworfen zu werden, harrt aber noch ihrer Beantwortung.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Ich will es ferner nicht unterlassen, darauf hinzuweisen, dass zwei andere Affectionen des Kindesalters, die *Friedreich*'sche Ataxie und die Pseudohypertrophie (Paralysis pseudohypertrophica), ein Vorstadium haben, welches sich von der Geburt bis zur Ausbildung der Krankheitssymptome (im sechsten bis zwölften Lebensjahre) erstreckt, und dem ein diagnostisches Interesse zufallen dürfte. Es ist meines Wissens nicht bekannt, ob die Kinder, bei denen man zu einer gewissen Lebenszeit diese Krankheiten diagnosticirt, bis dahin normal sind, oder ob sie bereits im Vorstadium Symptome zeigen, die zu einer Verwechslung mit cerebralen Diplegien Anlass bieten könnten.

Ueber den Verlauf der cerebralen Diplegien etwas allgemein Giltiges zu sagen, unterliegt vielen Schwierigkeiten, und man mag geneigt sein, darin einen Beleg für die Mannigfaltigkeit der Zustände zu sehen, welche dieser Name zusammenfasst. Indess wird sich bei näherer Betrachtung doch herausstellen, dass Verschiedenheiten des Verlaufes nicht geeignet sind, zu scharfen Trennungen der Formen verwerthet zu werden.

Die grosse Gruppe von während der Geburt erworbenen Diplegien (*Little*'sche Krankheit), welche den Kern der cerebralen Diplegien des Kindesalters bildet, zeigt einen nahezu einheitlichen Verlauf, nämlich denjenigen, welcher der Affection durch den Ablauf der oberflächlichen Hirnblutung vorgeschrieben ist. Die pathologische Veränderung erfolgt hier innerhalb kurzer Zeit, während des Geburtsactes; es handelt sich nicht um einen chronischen krankhaften Process, sondern um ein acutes Trauma, und der chronische Process, welcher in der Hirnrinde diesem Trauma folgt, hat einen regressiven Charakter. Demzufolge gibt es anfangs etwa Convulsionen, deutliche Lähmung, oder Beides fällt auch weg, und die Erscheinungen der Starre sind entweder sofort merklich oder zeigen sich nach einem Zeitraum von Latenz, der mehrere Monate bis 2—3 Jahre umfasst. Da ein Stück des Krankheitsbildes in der Verspätung jener Functionen besteht, die, wie Sprechen und Gehen, eine rege Grosshirnbetheiligung erfordern, so kann man auch hier ein Stadium unterscheiden, welches scheinbar progressiver Natur ist, eigentlich aber der allmäligen Ueberwindung der Latenzperiode entspricht. Dann aber ist die Erkrankung abgeschlossen, ihre Symptome bleiben stationär und lassen ein gewisses Maass von Milderung erkennen. Es ist demnach anzunehmen, dass der durch das Geburtstrauma angeregte Process in der Gehirnrinde spontan

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

zum Erlöschen kommt, und hiemit stimmt auch die Seltenheit der Epilepsie bei den *Little*'schen Erkrankungen. Wir haben uns in der „Klinischen Studie" ja auf den Standpunkt von *Marie* gestellt, dass die Epilepsie Folge und Anzeichen eines in seiner Dauer unbegrenzten Processes ist, welcher von einer einmaligen Läsion, einer infectiösen, traumatischen u. dgl. ausgehend, sich mit grösserer oder geringerer Energie über die ganze Hirnrinde erstreckt. Wir wagten selbst die Vermuthung, dass dieser Process dadurch Epilepsie und seine übrigen Störungen erzeuge, dass die stärkere Neuroglia das durch die Initialläsion geschwächte Nervengewebe überwinde und allmälig zum Schwund bringe.

Verständlich ist es nun nicht, dass ein solcher chronischer Process, wie er der Epilepsie zu Grunde liegt, sich nicht an das initiale Trauma der *Little*'schen Erkrankungen anschliessen will. Aber es scheint eine bedeutsame Thatsache zu sein, für welche jede künftige Theorie der Epilepsie Rechenschaft geben müsste. Man könnte versucht sein, den Gedanken *Marie's* von der Nothwendigkeit eines infectiösen Agens zur Entstehung der Epilepsie hier aufzunehmen, wenn nicht rein traumatische Zufälle des Gehirnes nach der Geburtsperiode so sicher zur Epilepsie führen würden.

Dieser gleichförmige Verlauf erleidet eine Abänderung bei den choreatischen Formen (insoferne dieselben auf *Little*'sche Aetiologie zurückzuführen sind). Hier kann es sich treffen, dass dem Stadium der Chorea ein sicher beobachtetes Stadium von Lähmung vorhergeht, so dass die Chorea als „Spätchorea" zu bezeichnen wäre (z. B. *Audry* LXXXIII), oder die Chorea tritt spontan auf, nach dem Typus unserer halbseitigen choreatischen Parese, und dann nicht selten nach einer ungewöhnlich langen Latenzzeit. In Folge des letzteren Umstandes wird diese Chorea (wie auch die halbseitige choreatische Parese) zu einer Erkrankung der späteren Kinderjahre und zeigt vom Moment ihres Auftretens an eine Progression, die aber dann doch nach kürzerer oder längerer Zeit bei einer gleichmässigen Intensität der Symptome Halt macht. Der Unterschied des klinischen Verlaufes ist hier innerhalb der Formen der *Little*'schen Krankheit derselbe, wie wir ihn in der „Klinischen Studie" für die halbseitigen Lähmungen gefunden haben*).

*) *Sachs*[199]) hat gegen unsere Aufstellung der choreatischen Parese Einwendungen erhoben, die ich zufolge meiner Werthschätzung des Autors hier berücksichtigen will. Er sagt: „Ich habe mich nicht überzeugen können, dass der acute Beginn mit spastischer Parese oder der „langsame Anstieg" mit choreatischen

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Der Verlauf der extrauterin acquirirten Diplegien zeigt grössere Mannigfaltigkeit. Hier wäre eigentlich all' das zu wiederholen, was über den Verlauf der halbseitigen Lähmungen in der „Klinischen Studie" gesagt ist, da letztere ja zum grössten Theile acquirirte Erkrankungen sind. Es kann sich hier um einmalige und bald abgeschlossene Krankheitsprocesse handeln, denen ein Stillstand oder Rückgang im klinischen Bilde entspricht, um chronische Processe, die sich an einen acuten anschliessen, oder um von vorneherein chronische Processe.

Demgemäss kann es bei den Diplegien wie bei den Hemiplegien zur Entwickelung von Epilepsie, zu neuen Ansätzen und zur Progression dieser Erscheinung bis zum Tode kommen. Wir besitzen derzeit keinen Anhaltspunkt, einen solchen Verlauf aus den Symptomen des Falles zu errathen. Sollte eine Differentialdiagnose gegen die multiple Sklerose erforderlich sein, so würde das sonst unterscheidende Merkmal der mangelnden Progression hier vermisst werden.

Ich beabsichtige nicht, an dieser Stelle die dort gemachten Bemerkungen zu wiederholen. Für die Diagnostik innerhalb der cerebralen Diplegien ist nur der Satz hervorzuheben, dass eine Diplegie,

---

Bewegungsstörungen ausschliesslich oder auch nur in einem auffallend grossen Procentsatz der Fälle vorkommt. Ich habe sogar das Gegentheil ebenso häufig wahrgenommen und habe, um dies zu beweisen, unter der grossen Anzahl meiner Fälle die oben beschriebenen Fälle VIII, IX und X herausgesucht." Man sollte nun erwarten, dass diese Beispiele im Gegensatze zu unserer Behauptung zeigen, wie sich eine „primäre Athetose" nach heftigen Initialerscheinungen acut entwickeln kann. Das Gegentheil trifft zu. Die drei Fälle von *Sachs* sind Beispiele gemeiner spastischer Parese mit „Spätchorea":

Fall VIII: 17jähriger Jüngling. Mit 10 Monaten Krämpfe, gleich nach dem ersten Anfalle Lähmung des rechten Armes und Beines. Wann die im Status beschriebene Athetose aufgetreten, wird nicht mitgetheilt.

Fall IX: 32jähriger Mann. Im zweiten Jahre plötzlich heftige Convulsionen, schon nach den allerersten Convulsionen Lähmung der ganzen linken Körperhälfte. Spätathetose, Beginn derselben wiederum nicht angegeben.

Fall X: 9 Jahre. Ging eines Abends gesund zu Bette, am folgenden Morgen ohne Fieber und Krämpfe rechtsseitige Hemiplegie und Aphasie. Die Lähmung blieb wochenlange bestehen. Beginn der Athetose nicht angegeben.

Wir dürfen da wohl fragen, worin der Widerspruch gegen unsere Aufstellung der primär choreatischen Parese begründet ist. *Sachs* scheint unsere berechtigte Unterscheidung einer „Frühchorea" von einer „Spätchorea", die er selbst citirt, für diese Fälle vergessen zu haben.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

auch wenn sie in die Form der allgemeinen Starre gekleidet ist, nicht auf die *Little*'sche Aetiologie zu beziehen wäre, sobald sie Epilepsie und unzweifelhafte Verschlimmerung entwickelt.

Von den congenital bedingten Diplegien — ich habe wiederholt aufmerksam gemacht, dass es nicht immer leicht fällt, dieselben von acquirirten zu trennen — ist eine gemeinsame Art des Verlaufes ebensowenig wie von den acquirirten zu behaupten. Wir finden auch hier abgeschlossene und progressive Krankheitsbilder, und müssen annehmen, dass die Kinder ebensowohl fertige Defecte wie floride, extrauterin fortschreitende Krankheitsprocesse mit auf die Welt bringen oder auch nur die Disposition zu letzteren. An congenital bedingter Epilepsie ist nicht zu zweifeln.

Die Therapie der cerebralen Diplegien zu behandeln, liegt ausserhalb des Rahmens dieser Arbeit. Indess muss ich aufmerksam machen, dass die allgemeine und paraplegische Starre der Therapie einen Angriffspunkt bietet, den wir bei den hemiplegischen Formen vermisst haben. Widersetzte sich dort die Lähmung den Bestrebungen der Therapie, so sind hier die Bewegungsstörungen der Therapie zugänglich, insoferne sie von Starre und nicht von Lähmung abhängen. Je reiner ein Fall diese Eigenthümlichkeit der allgemeinen Starre zeigt, desto günstigere Aussichten bietet er für die Behandlung. Da für einen therapeutischen Erfolg ferner erfordert wird, dass die Affection keinen progressiven Charakter habe, so wird sich der Kreis der besserungsfähigen Formen etwa mit dem Umfange der *Little*'schen Krankheit decken. Die Therapie selbst ist eine chirurgisch-orthopädische, sie wird sich sowohl auf die Muskeln erstrecken, welche in dauernder Verkürzung, als auf die, welche in activer Spannung gehalten werden. Eine Unterscheidung dieser beiden Verhältnisse wird bekanntlich durch die Chloroformnarkose ermöglicht.

Die Versuche einer chirurgischen Therapie cerebraler Diplegien, welche das Gehirn zum Angriffspunkte nehmen, hier zusammenzustellen, wie ich es mit *Rie* für die halbseitigen Lähmungen gethan habe, unterlasse ich mit Rücksicht auf den Umfang dieser Arbeit.

Ich will schliesslich noch eines geistreichen Verfahrens Erwähnung thun, dessen sich nach *Sachs*' Mittheilung der amerikanische Chirurg *Gibney* zur Behandlung der störenden Spontanbewegungen der oberen Extremitäten bedient. *Gibney* lässt die Kranken an den athetoti-

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

schen Händen eine genau angepasste eiserne Platte tragen, welche durch ihre Schwere der Unruhe entgegenwirkt. Wir haben an unserer Ordination gleichfalls mit der Einführung dieser Therapie begonnen*).

*) Prof. *Eulenburg* wirft den Autoren der „Klinischen Studie“ in einer sehr liebenswürdigen Kritik ihrer Arbeit vor, dass sie „von den nicht ganz erfolglosen mechano-therapeutischen, orthopädischen und elektro-therapeutischen Bestrebungen“ keine Kenntniss genommen haben. Prof. *Eulenburg* schlägt diese Bestrebungen wohl selbst nicht sehr hoch an. Wir haben den Eindruck, als passe diese Charakteristik: „Aeusserst mühselig, aber auch nicht ganz erfolglos“, auf die Therapie der allgemeinen Starre, nicht auf die der cerebralen Hemiplegien.

Wir stehen ferner mit dieser Schätzung der Therapie bei den cerebralen Hemiplegien nicht allein, wenngleich der Abschnitt über Therapie bei anderen Autoren ehrenhalber etwas länger ausgesponnen wird. Wir können mit einem Ausspruch von *Allen Starr*[190]) schliessen: „Hemiplegia, sensory defects and imbecility occurring with or without epilepsy in children are chronic diseases, incurable by medical treatment.“

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

X.

Einige Ergebnisse über die Cerebrallähmungen der Kinder.

1. Die cerebralen Lähmungen des Kindesalters treten unter verschiedenen klinischen Formen auf, als deren Typen die folgenden anzuführen sind:

> 1. spastische Hemiplegie, 2. choreatische Hemiparese, 3. bilaterale Hemiplegie, 4. allgemeine Starre, 5. paraplegische Starre, 6. paraplegische Lähmung, 7. bilaterale Chorea oder Athetose.

Sie zeigen ferner eine grosse Mannigfaltigkeit von Uebergangs- und Mischformen zwischen diesen Typen.

2. Ihrer Entstehung nach können sie eingetheilt werden in *a)* congenital bedingte, *b)* bei der Geburt entstandene, *c)* extrauterin acquirirte. Es ist aber nach den klinischen Eigenthümlichkeiten des Falles höchst selten, nach dessen Anamnese nicht immer möglich, diese Unterscheidung zu treffen.

3. Die anatomischen Befunde, welche diesen Lähmungen zu Grunde liegen, sind sehr mannigfacher Natur, theils Ergebnisse von evident vasculären Erkrankungen, wie sie auch beim Erwachsenen gefunden werden, theils dem Kindesalter eigenthümliche Veränderungen wie die Porencephalie, die lobäre atrophische und die hypertrophische Sklerose. In einer Reihe von Fällen sind auch diese letzteren Befunde als Ausgänge einer vasculären Erkrankung erkannt worden.

4. Es ist im Allgemeinen nicht möglich, einzelne der klinischen Bilder auf einzelne der anatomischen Veränderungen zu beziehen. Man muss vielmehr die ganze Reihe klinischer Formen der ganzen Reihe pathologisch-anatomischer Befunde gegenüberstellen.

5. Es ist bis jetzt fast niemals möglich, aus dem klinischen Bilde eines Falles dessen pathologische Anatomie zu erschliessen. Der umgekehrte Schluss aus dem Sectionsbefunde auf die Krankheitssymptome während des Lebens dürfte noch seltener gelingen und wird vielleicht niemals möglich werden.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

6. Die pathologisch-anatomischen Bedingungen für die Entstehung einer choreatischen Parese und einer bilateralen Athetose sind unbekannt. Die Bedingungen für die allgemeine und paraplegische Starre scheinen folgende zu sein: 1. dass die Läsion hauptsächlich den medialen Rand der Hemisphären betrifft, 2. dass sie nur oberflächliche Schichten der Rinde intensiv beschädigt hat. — Spastische Hemiplegie und bilaterale Hemiplegie rühren von intracerebralen Läsionen oder tiefgehenden Rindenerkrankungen oder completen Defecten her.

7. Die Sectionsbefunde gestatten zumeist die Unterscheidung der congenital bedingten Lähmungen von den anderen, da mit einer intrauterinen Gehirnerkrankung eine oder die andere Weise von Entwickelungshemmung verknüpft ist. Die Unterscheidung der Geburtslähmung von der extrauterin erworbenen ist bis jetzt nicht mit Sicherheit möglich, aber nicht aussichtslos.

8. Die Processe, welche die Hirnlähmungen der Kinder hervorrufen, sind sicherlich verschiedenartiger Natur, zum grösseren Theile nach ihren wesentlichen Eigenthümlichkeiten derzeit noch unbekannt. Dem Verlaufe nach setzen sie theils acut ein und gelangen bald zum Abschlusse, theils setzen sie sich nach acutem Beginne in ein chronisches Stadium fort, und endlich scheinen sie auch von vorneherein chronischer Natur sein zu können.

9. Die Processe, welche intrauterine Gehirnerkrankung und Entwickelungshemmung machen können, sind nahezu völlig unbekannt. Von den ätiologischen Momenten, welche solche Processe bedingen, sind: acute Erkrankung, psychische Alteration und allgemeine Kachexien der Mutter (Syphilis) als bestimmend für die Ausbildung der Hirnlähmungen der Kinder sichergestellt.

10. Der Process, welcher die Geburtslähmungen der Kinder erzeugt, ist bekannt. Er ist traumatischer Natur und besteht in einer Blutung aus den Gefässen der Gehirnhäute, welche zunächst oberflächliche Rindenschichten schädigt. Auch intracerebrale Blutungen können bei der Geburt zu Stande kommen. Zur Entstehung dieser Blutungen concurriren zwei Momente, der traumatische Factor der protrahirten und asphyktischen, auch der beschleunigten Geburt, und die Zerreissbarkeit der Hirngefässe in Folge von allgemeiner Schwäche (Frühgeburt) und Kachexien.

11. Die Processe, welche im Extrauterinleben bei Kindern Hirnlähmungen hervorrufen, sind (abgesehen von Tumor, tuberculöser Meningitis u. s. w.) nur für einen Bruchtheil der Fälle bekannt.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Für diese Fälle steht es fest, dass der Krankheitsprocess infectiöser Natur ist und entweder in der directen Localisation des Krankheitsträgers im Gehirn oder in einer Läsion der Gehirngefässe, die direct oder indirect vermittelt ist, besteht.

12. Zahlreiche Fälle, die sich so nach der Einwirkung der bekannten Affectionen des Kindesalters entwickeln, mögen trotzdem einer congenitalen Bedingung nicht entbehren. Zahlreiche Fälle, die im Extrauterinleben acut auftreten, wo die Infection nicht sicher nachweisbar ist, mögen eigentlich auf eine bereits congenitale oder schon bei der Geburt gesetzte Schädigung zurückzuführen sein.

13. Die congenital bedingten Lähmungen erscheinen vorzugsweise in den Formen der spastischen Diplegien (bilaterale Hemiplegie und paraplegische Lähmung), ferner als spastische Hemiplegie und bilaterale Athetose, doch ist auch die congenitale Entstehung einer allgemeinen und paraplegischen Starre nicht ausgeschlossen.

14. Die Geburtslähmungen erscheinen vorwiegend als allgemeine und paraplegische Starre, ferner als bilaterale Athetose (primär oder nach einem Stadium von Lähmung). Spastische Hemiplegien sind als Geburtslähmungen sichergestellt, schwere spastische Diplegien nicht ausgeschlossen.

15. Die extrauterin erworbenen Lähmungen erscheinen vorwiegend als spastische Hemiplegien, ferner als schwere spastische Diplegien. Allgemeine und paraplegische Starre sind als extrauterin erworbene Affectionen nicht ausgeschlossen, halbseitige und bilaterale Athetosen sichergestellt.

16. Die spastische Hemiplegie ist zumeist eine extrauterin erworbene, in seltenen Fällen Ausdruck einer Geburtslähmung oder congenital entstanden. Ein Drittel der erworbenen Fälle ist infectiöser Herkunft. Die diesen Hemiplegien zu Grunde liegenden Processe scheinen acut einzusetzen, und dann einen secundären chronischen Process im Gehirn anzuregen. Das Symptom des letzteren Processes ist die hinzutretende Epilepsie, die in seltenen Fällen auch der Lähmung vorangeht. Die Lähmung dieser Fälle nimmt einen regressiven Verlauf, complicirt sich aber häufig mit einer zunächst progressiven (Spät-) Chorea.

17. Die seltenere choreatische Hemiparese ist ausgezeichnet durch ihre allmälige Entwickelung und das Fehlen der Epilepsie. Ihre ätiologischen und pathologisch-anatomischen Bedingungen sind unbekannt. Der ihr zu Grunde liegende Process scheint von vorneherein

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

ein chronischer zu sein. In einer Reihe von Fällen ist das psychische Trauma für ihre Auslösung massgebend.

18. Die allgemeine Starre, ausgezeichnet durch zwei klinische Züge: 1. das Ueberwiegen von Starre über die Lähmung, und 2. die stärkere Affection der Beine, hat ihre anatomische Bedingung in einer Läsion, welche am intensivsten die Umgebung des medialen Randes der Hemisphäre und dort die oberflächlichsten Schichten der Rinde betrifft.

19. Die allgemeine Starre ist zu allermeist eine Geburtslähmung, indess ist auch erworbene allgemeine Starre sichergestellt, und eine ganze Reihe von Fällen muss congenital bedingt sein.

20. Der Process der Meningealblutung, welcher der mitgeborenen allgemeinen Starre zu Grunde liegt, scheint binnen Kurzem zum Abschlusse zu kommen, denn diese Fälle von Geburtslähmung zeigen regressiven Verlauf und geringe Neigung zur Entwickelung von Convulsionen. In der Aetiologie der allgemeinen Starre als Geburtslähmung spielt die Schwergeburt die Hauptrolle, Frühgeburt eine Nebenrolle.

21. Die allgemeine Starre ist durch fortlaufende Uebergangsformen mit der bilateralen Hemiplegie und mit der paraplegischen Starre verknüpft. Auch der einzelne Fall von allgemeiner Starre kann sich in seinem Verlauf in paraplegische Starre umwandeln.

22. Die bilaterale spastische Hemiplegie, die schwerste Form der Cerebrallähmung, ist ebenso häufig congenital bedingt, als durch extrauterine Erkrankung erworben.

23. Die paraplegische Starre ist, wie die allgemeine, zumeist Geburtslähmung, selten congenital bedingt, in einer Anzahl von Fällen acquirirt. In ihrer Aetiologie spielt das Moment der Frühgeburt die überwiegende Rolle; klinisch ist sie durch die häufige Complication mit Strabismus ausgezeichnet.

24. Die paraplegische Lähmung ist, wie die bilaterale Hemiplegie, congenital oder durch frühzeitige extrauterine Erkrankung erworben.

25. Die bilaterale Chorea oder Athetose kann ebensowohl congenital bedingt, als bei der Geburt oder extrauterin erworben sein. Im ersteren Falle scheint psychisches Trauma der Mutter für sie bestimmend zu sein. Die congenitale Athetose ist stets eine primäre, die erworbene kann eine primäre sein oder (als Spätathetose) einem Stadium von Lähmung folgen. Von allen ähnlichen Affectionen mit Chorea oder Athetose unterscheidet sie sich durch das bei ihr

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

nie fehlende spastische Element. Sie kann jede Combination mit einer Hemiplegie, allgemeinen oder paraplegischen Starre eingehen.

26. Die erste Stelle in einer Generationsreihe scheint das Kind zu Geburtslähmungen, eine späte Stelle zu congenital bedingten Affectionen zu disponiren.

27. Die infectiöse Aetiologie sowie die sogenannten *Little*-schen Momente sind vielleicht in einer Reihe von Fällen, die sich durch starke Beeinträchtigung der Intelligenz auszeichnen, nicht die wirklichen Ursachen der Cerebrallähmung, sondern concurrirende Ursachen bei congenitaler Disposition (Syphilis?)

28. Asphyktische schwere Geburt disponirt zumeist zu allgemeiner Starre, ist aber mit jeder anderen Form einer Cerebrallähmung verträglich.

29. Frühgeburt zeigt eine innige ätiologische Beziehung zur paraplegischen Starre, keine zu den Athetosen, und ist mit den Hemiplegien unverträglich.

30. Extrauterine Erkrankung erzeugt die Mehrzahl der Hemiplegien und die schwersten Formen von spastischen Diplegien.

31. Psychisches Trauma der Mutter scheint, wie psychisches Trauma des Kindes selbst, Athetose des Kindes zu erzeugen.

32. Die motorischen Symptome der Cerebrallähmungen sind als Herdsymptome der motorischen Hirnpartien aufzufassen und laufen den Allgemeinsymptomen (Idiotie, Verspätung oder Aufhaltung der Entwickelung der Hirnleistungen), der Intensität nach nicht gleich.

33. Convulsionen sind zu Beginn der acquirirten und in den ersten Tagen der Geburtslähmungen häufig. Sie entwickeln sich bei den congenitalen wie bei den extrauterin bedingten Fällen zur Epilepsie, während sie sich bei den Geburtslähmungen verlieren.

34. Es kommen zahlreiche Fälle vor, welche in ihren Allgemeinsymptomen (Schwachsinn, Epilepsie) den Cerebrallähmungen völlig gleichen, aber deren motorische Symptome vermissen lassen. Solchen als Idiotie oder als Schwachsinn, als gemeine Epilepsie bezeichneten Fällen liegen wahrscheinlich die nämlichen Processe wie die der Hirnlähmungen zu Grunde.

35. Die sogenannte gemeine Epilepsie ist demnach keine Neurose, sondern ein congenital bedingtes organisches Leiden (bei dem dann die zugehörige congenitale Diplegie) oder ein acquirirtes (bei dem die acquirirte Hemiplegie ausgefallen wäre). In manchen dieser Fälle, die als Epilepsie beginnen, tritt die Lähmung noch später hinzu.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

XI.

Literaturverzeichniss.

Dieses Verzeichniss ist zur Fortsetzung des in der „Klinischen Studie“ enthaltenen bestimmt. Es führt solche vom Autor gelesene Arbeiten an, welche in jenem ersten Verzeichniss fehlen, weil sie 1. ausschliesslich diplegische Lähmungen behandeln, 2. zur Zeit der Abfassung der „Klinischen Studie“ noch nicht veröffentlicht waren oder 3. den Autoren damals entgangen sind.

181. **Anton,** Ein Fall von Mikrocephalie mit schweren Bewegungsstörungen. Wiener klinische Wochenschrift 1889, Nr. 5.

182. **Jourdan,** Ueber angeborene spastische Cerebrallähmung. Dissertation, Erlangen 1892.

183. **Petřina,** Ein Fall spastischer Cerebralparalyse in Folge ausgebreiteter Porencephalie der rechten Grosshirnhemisphäre. Prager medicinische Wochenschrift 1886, Nr. 37, 38.

184. **Audry,** L'athétose double et les chorées chroniques de l'enfance. Paris 1892.

185. **Naef,** Die spastische Spinalparalyse im Kindesalter. Dissertation, Zürich 1885.

186. **Gee,** On spastic paraplegia. St. Bartholomew's Hospital Reports, XIII.

187. **Gee,** Diseases of the nervous system. St. Bartholomew's Hospital Reports, XVI.

188. **Gee,** Hereditary infantile spastic paraplegia. St. Bartholomew's Hospital Reports, XXV.

189. **Anton,** Ueber angeborene Erkrankungen des Central-Nervensystems. Wien 1890.

190. **Allen Starr,** The cerebral atrophies of childhood. Medical Record, 23. Jan. 1892.

191. **B. Sachs,** What can we expect from the surgical treatment of epilepsy? New York Medical Journal, 20. Febr. 1892.

192. **Sachs,** Contributions to the Pathology of Infantile cerebral palsies. New York Medical Journal, 2. Mai 1891.

193. **Stuckert,** Ueber angeborene spastische Gliederstarre und spastische Contracturen. Dissertation, Berlin 1892.

194. **Menz,** Ein Fall von cerebraler Kinderlähmung mit doppelseitiger Oculomotoriusparalyse. Wiener klinische Wochenschrift 1892, Nr. 42.

195. **Huet,** De la chorée chronique. Paris 1889.

196. **Fr. Schultze,** Beitrag zur Lehre von den angeborenen Hirndefecten (Porencephalie). Heidelberg 1886.

197. **R. Binswanger,** Ueber die Entstehung der in der Kindheit erworbenen halbseitigen Gehirnatrophie. Dissertation, Basel 1875.

198. **Weyhe,** Ueber die Häufigkeit von Hämorrhagien im Schädel und Schädelinhalt bei Säuglingen. Dissertation, Kiel 1889.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

199. **Sachs,** Die Hirnlähmungen der Kinder. Volkmann's Vorträge, 1892.
200. **Dejerine,** Maladie de Little. Revue mensuelle des maladies de l'enfance, Avril 1892.
201. **Moebius,** Ein Fall von congenitaler Motilitätsneurose. Archiv für Heilkunde. Bd. XIX, 1878.
202. **Delpech,** Die Orthomorphie etc. Aus dem Französischen. Weimar 1830.
203. **Lad. Pollák,** Multiple Herdsklerose des Hirns und Rückenmarks im Säuglingsalter. Deutsches Archiv für klinische Medicin. XXIV, 1879.
204. **Dejerine,** Contribution à l'étude anatomo-pathologique de l'hémiplégie cérébrale infantile (trois cas d'hémiplégie infantile par lésions cérébrales en foyer). Archives de Physiologie. XXIII. 1891.
205. **Erb,** Ueber die spastische Spinalparalyse (Tabes dorsal spasmodique, Charcot). Virchow's Archiv. 70. Bd., 1877.
206. **Deforest Willard** and **J. Hendrie Lloyd,** A case of porencephalon in which trephining was done for the relief of local symptoms, death from scarlet fever. American Journal of the medical sciences. April 1892.
207. **Lorenz,** Angeborene spastische Paralyse bei einem 17jährigen Gymnasiasten. Sitzung der k. k. Gesellschaft der Aerzte in Wien, 30. October 1891.
208. **W. Bullard,** Spastic paraplegia. With remarks on a case reported by Dr. Scudder. Boston Medical and surgical Journal, 31. März 1892.
209. **Hugh Hagan,** A case of general athetosis. New York Medical Journal, 16. Jan. 1892.
210. **Horsley,** An address on the origin and seat of epileptic disturbance. British medical Journal, 2. April 1892.
211. **Otto,** Ein Fall von Porencephalie mit Idiotie und angeborener spastischer Gliederstarre. Archiv für Psychiatrie. XVI, 1885.
212. **Pelizaeus.** Ueber eine eigenthümliche Form spastischer Lähmung mit Cerebralerscheinungen auf hereditärer Grundlage. Archiv für Psychiatrie. XVI, 1885.
213. **C. F. W. Roller,** Ein Fall von Chorea spastica. Archiv für Psychiatrie. XVI, 1885.
214. **Fletcher Beach,** On atrophy of the brain in imbeciles. Brain. VII, 1884.
215. **Angel Money,** A case of universal rigidity, the result of syphilitic disease of the central nervous system. Brain. VIII, 1884.
216. **D. Greenless,** Notes of a case of athetosis associated with insanity. Brain. X, 1887.
217. **Clay Shaw,** On athetosis or Imbecillity with ataxia. St. Bartholomew's Hospital Report. IX, 1873 (Referat).
218. **Senator,** Eine eigenthümliche Affection der Unterextremitäten. Allgemeine medicinische Centralzeitung 1877.
219. **Maydl,** Einige Fälle von spastischer, cerebrospinaler Paralyse bei Kindern. Wiener medicinische Blätter 1881, Nr. 18, 19, 20.
220. **Michailowsky,** Étude clinique sur l'athétose double. Nouvelle iconographie de la Salpêtrière 1892.
221. **Mierzejewsky,** Contribution à l'étude des localisations cérébrales. Archives de Neurologie. I, 1880/1.
222. **Bechterew,** Zur Frage über die secundären Degenerationen des Hirnschenkels. Archiv für Psychologie. XIX, 1888.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

223. **Railton,** Birth Palsy. Manchester Pathological Society 10. Feb. 1892. British medical Journal, 27. Feb. 1892.
224. **Putnam,** A case of complete athetosis with post-mortem. Journal of nervous and mental diseases, Feb. 1892.
225. **Ashby,** Convulsions as a cause of cerebral haemorrhage in early life. Practitioner, Juni 1891.
226. **Friedmann,** Ueber einen Fall von mit Idiotie verbundener spastischer Paraplegie im Kindesalter mit Sectionsbefund. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 3. Bd., 1892.
227. **Friedmann,** Ueber recidivirende (wahrscheinlich luëtische) sogenannte spastische Spinalparalyse im Kindesalter. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 3. Bd., 1892.
228. **Erlenmeyer,** Ueber eine durch congenitale Syphilis bedingte Gehirnerkrankung. Centralblatt für Nervenheilkunde und Psychiatrie. II, 1891.
229. **v. Krafft-Ebing,** Familiäre spastische Spinalparalyse. Sitzungsbericht der Gesellschaft der Aerzte in Wien vom 18. November 1892. Wiener klinische Wochenschrift 1892, Nr. 47.
230. **Unger,** Ueber multiple inselförmige Sklerose des Centralnervensystems im Kindesalter. Wien 1887.
231. **Jensen,** Schädel und Hirn einer Mikrocephalin. Archiv für Psychiatrie. X, 1880.
232. **A. Sollier,** De l'état de la Dentition chez les enfants idiots et arrièrés. Paris 1887.
233. **Alexandra Steinlechner-Gretschischnikoff,** Ueber den Bau des Rückenmarkes bei Mikrocephalen. Archiv für Psychiatrie. XVII, 1886.
234. **Henschen,** Beiträge zur Pathologie des Gehirnes (Hemianopsie), I. Theil. Upsala 1890.
235. **Moeli,** Veränderungen des Tractus und Nervus opticus bei Erkrankungen des Occipitalhirns. Archiv für Psychiatrie. XXII, 1891.
236. **Sachs** and **Gerster,** The surgical treatment of epilepsy. The american Journal of the medical sciences. Nov. 1892.
237. **Gierlich,** Ueber secundäre Degeneration bei cerebraler Kinderlähmung. Archiv für Psychiatrie. XXIII, 1892.
238. **Imogene Basette,** The paralyses in children which occur during and after infectious diseases. Journal of nervous and mental disease. Juli 1892.
239. **Sachs,** A further contribution to the pathology of arrested cerebral development. Journal of nervous and mental disease. Aug. 1892.
240. **P. Marie,** Leçons sur les maladies de la moelle. Paris 1892.
241. **A. J. Richardson,** Case of infantile spastic paralysis. Lancet, 10. Nov. 1888.
242. **d'Heilly,** Du tabes dorsal spasmodique chez les enfants. Revue mens. des maladies de l'enfance, 1883/4.
243. **Bourneville** et **Pilliet,** Idiotie symptomatique de sclérose cérébrale diffuse. Recherches cliniques etc. VII, 1887.
244. **Dejerine** et **Sollier,** Premier cas d'autopsie d'athétose double datant de la première enfance. Bulletin de la Société anatomique 1888.
245. **Unverricht,** Die Myoclonie. Wien 1891.
246. **E. Rosenthal,** Contribution à l'étude des diplégies cérébrales de l'enfance. Thèse. Lyon 1892.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

	Zwangsstellung	Lähmung
zes gen	Anbetestellung der Arme, Beine halb gebeugt	—
g	Anbetestellung, Klumpfüsse	—
g	—	Händebewegungen ungeschickt
er	Streckung, Finger gespreizt	Händebewegungen ungeschickt
zes gen, r	—	Händebewegungen ungeschickt
dig	Anbetestellung, Beine an Leib angezogen	Händebewegungen ungeschickt
g	—	
r	In Abduction und Beugung	—
zes gen	—	Linker Facialis, sonst keine
n	Kopf schief	—

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Digitized by Google
Original from
UNIVERSITY OF MICHIGAN

	Zwangsstellung	Lähmung
nd	—	—
ı	—	Willkürliche Beweglichkei der Beine eing schränkt
g	Extension, Spitzfüsse	Rechter Facial
g	Spur von Contractur	Rechter Arm s früh gelähm rechter Facial
	—	Rechte Han spastisch-ata tisch, rechter Facial
s	—	Kopf nicht fixirt, rechte Han ataktisch
g	Hemiplegische Stellung links, Equinovarus links	Linke Seite Facialis, Arm Bein, Schwerfällig
g	—	Linker Facial linkes Bein na gezogen

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Digitized by Google
Original from
UNIVERSITY OF MICHIGAN

Digitized by Google
Original from
UNIVERSITY OF MICHIGAN

BEITRÄGE

ZUR

KINDERHEILKUNDE

AUS DEM

I. ÖFFENTLICHEN KINDER-KRANKENINSTITUTE IN WIEN.

HERAUSGEGEBEN VON

PROF. D^R. MAX KASSOWITZ.

NEUE FOLGE. IV.

LEIPZIG UND WIEN
FRANZ DEUTICKE
1893.

Digitized by Google
Original from
UNIVERSITY OF MICHIGAN

BEITRÄGE

77058

ZUR

KINDERHEILKUNDE

AUS DEM

I. ÖFFENTLICHEN KINDER-KRANKENINSTITUTE IN WIEN.

HERAUSGEGEBEN VON

PROF. Dr. MAX KASSOWITZ.

NEUE FOLGE. IV.

LEIPZIG UND WIEN
FRANZ DEUTICKE
1893.

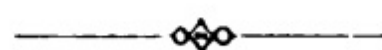
Digitized by Google — Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Alle Rechte vorbehalten.

Druck von Wilhelm Köhler, Wien, VI. Mollardgasse 41.

Digitized by Google
Original from
UNIVERSITY OF MICHIGAN

Inhalts-Verzeichniss.



Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Digitized by Google
Original from
UNIVERSITY OF MICHIGAN

I.

Studien über Kindertetanie.

Von Dr. **Heinrich Boral** *).

Der Name Tetanie wurde von *Corvisart* den bereits von *Steinheim* beschriebenen, in bestimmten Muskelgruppen spontan und intermittirend auftretenden Krämpfen beigelegt. Diese Krämpfe galten bis auf *Trousseau* für das einzige Symptom der in Rede stehenden Krankheit. *Trousseau* fand, dass diese Krämpfe in den fraglichen Muskelgruppen in der anfallfreien Zeit willkürlich durch Compression der grossen Gefässe hervorgerufen werden können. Die Aufstellung dieses Symptoms, das noch heute als das diagnostisch wichtigste dieser Krankheit gilt, gab die Möglichkeit einer exacten Diagnose derselben auch in der Zeit zwischen den Anfällen und sicherte der Krankheit ihren Charakter als klinische Einheit gegenüber anderen Krampfformen.

Seitdem haben eine ganze Reihe von Forschern, wie *Kussmaul*, *Erb*, *Chrostek*, *Schulze*, *N. Weiss*, *Frankl-Hochwart*, *Hoffmann* u. A. die Diagnostik der Tetanie weiter ausgebildet. In den letzten Jahren waren es besonders die aus der Klinik *Nothnagel's* hervorgegangenen Arbeiten von *v. Jaksch* **), *Schlesinger* ***) und die umfassende Arbeit von *v. Frankl-Hochwart* †), welche das klinische Bild der Tetanie zu seiner jetzigen Vollkommenheit ergänzten. Als wesentlich für die Tetanie der Erwachsenen werden jetzt angesehen:

1. Spontane intermittirende typische Krämpfe;
2. *Trousseau'*sches Phänomen;
3. mechanische und elektrische (besonders galvanische) Uebererregbarkeit aller motorischen Nerven.

Die Kenntniss der Tetanie des Kindesalters ist beinahe so alt, wie die bei Erwachsenen, denn schon im Jahre 1832 hat *Tonnelé* die

*) Diese Arbeit wurde im August 1892 von der Redaction übernommen.

**) Zeitschrift für klinische Medicin 1890, Bd. XVII.

***) Archiv für klinische Medicin, Bd. 43, 44.

†) Zeitschrift für klinische Medicin, Bd. XIX.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

erste Beschreibung der Tetanie des Kindesalters herausgegeben. Unter dem Namen Arthrogryposis wurden dann noch einige Fälle von Kindertetanie beschrieben. Doch wurde bis in die letzte Zeit dieser Krankheit im Kindesalter nur geringe Aufmerksamkeit geschenkt.

Während einzelne Autoren die Tetanie der Kinder der Tetanie der Erwachsenen gleichstellen, wurden von Anderen die Krämpfe als Erscheinung sui generis beschrieben, so, dass erst bei *Abercrombie* und bald darauf bei *Soltmann* *) in „*Gerhardt's* Handbuch der Kinderkrankheiten“ der Kindertetanie ein eigener Platz eingeräumt wird.

Eine genaue Schilderung dieser Krankheit verdanken wir *Koppe* **), der die Kindertetanie als idiopathische Erkrankung betrachtet und treffende Hypothesen betreffs der Aetiologie aufstellt. Eine ausführliche Bearbeitung erfuhr diese Krankheit dann später durch *Baginsky* ***). Trotzdem wurde das Vorkommen derselben im Kindesalter von einigen namhaften Autoren, wie *Strümpell* †), noch in den letzten Jahren negirt. Ja sogar ein so ausgezeichneter Pädiater wie *Henoch* ††) hält noch an der Anschauung fest, dass die als Tetanie der Kinder beschriebenen Krämpfe nicht mit der Tetanie der Erwachsenen zu identificiren sind.

Wir kommen nun zu einem Moment, welches erst in der neuesten Zeit gewürdigt wurde, nämlich dem epidemischen Auftreten dieser Krankheit. Schon *J. Lewis Smith* †††) in New-York fiel das epidemische Auftreten der Kindertetanie in den Wintermonaten auf. Ebenso haben *de la Berge*, *Barthez* und *Rilliet* behauptet, dass die Tetanie der Kinder in gewissen Wintermonaten mit Vorliebe auftritt.

Im Jahre 1890 nun berichtete *Escherich* †*) über eine förmliche Epidemie von mehr als 30 Fällen, welche er in den ersten Monaten dieses Jahres in Graz beobachtet hatte.

Die Tetanie trat an meistens sonst gesunden Kindern auf und war in der Regel vergesellschaftet mit Laryngospasmus.

Loos bestätigte die Angaben *Escherich's* und bald darauf erschien auch die Arbeit *Ganghofner's* †**), der an einer ansehnlichen Zahl (46) ausführlich beobachteter Fälle das epidemische Auftreten der Kinder-

*) *Gerhardt's* Handbuch der Kinderkrankheiten, Bd. V.
**) Jahrbuch für Kinderheilkunde, Bd. II, 1881.
***) Archiv für Kinderheilkunde, Bd. VII, 1886.
†) Lehrbuch der speciellen Pathologie und Therapie, Bd. II, 1889.
††) Vorlesungen über Kinderkrankheiten 1889.
†††) Archives of Paediatry, vol. VI, VII, 1889.
†*) Wiener klinische Wochenschrift 1890, Nr. 40.
†**) Zeitschrift für Heikunde, Bd. XII, 1891.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

tetanie in den Wintermonaten bestätigte. Diese Beobachtungen standen im Gegensatze zu denjenigen von *Baginsky* (l. c.), welcher Häufung der Tetaniefälle in den Sommermonaten beschrieb.

Auch *v. Frankl-Hochwart* (Die Tetanie, Berlin 1891) und *Schlesinger* (l. c.) befassten sich in der letzten Zeit mit der Tetanie des Kindesalters.

Schlesinger unterscheidet die Tetanie der Kinder von den tetanoiden Zuständen (ein Ausdruck, der von ihm und *Frankl-Hochwart* gleichzeitig und unabhängig angewendet wurde) oder symptomatischer Tetanie. Er bezeichnet so diejenigen Formen, welche als Begleiterscheinung anderer Erkrankungen auftreten, und weist darauf hin, dass besonders die Rachitis hier eine grosse Rolle spielt.

Dort, wo das *Trousseau*'sche Phänomen fehlt, ist man nach *Schlesinger* überhaupt nicht berechtigt, von Tetanie zu sprechen, sondern nur von tetanoiden Zuständen.

Ich habe nun an der Abtheilung des Herrn Dr. *Hochsinger* im I. öffentlichen Kinderkrankeninstitute in Wien das poliklinische Material eines ganzen Jahres systematisch auf das Vorkommen von Tetanie, tetanoiden Zuständen und Laryngospasmus untersucht und will im Folgenden die Resultate dieser Untersuchungen mittheilen.

Ehe ich auf das Meritorische derselben eingehe, scheint es mir angemessen, zu präcisiren, wann ich es für berechtigt halte, von Tetanie zu sprechen, umsomehr, als gerade in den letzten Publicationen über unseren Gegenstand grosses Gewicht gelegt wird auf Symptome, die wohl häufig bei Tetanie vorkommen, jedoch für die Diagnose Tetanie entschieden nicht beweisend sind.

Als Regel galt mir, Tetanie nur dann zu diagnosticiren, wenn ich entweder selbst die spontanen intermittirenden Krämpfe beobachten konnte (die anamnestischen Angaben der Eltern oder Umgebung der Kinder sind in der Regel ziemlich unverlässlich) oder wenn es möglich war, das *Trousseau*'sche Phänomen zu constatiren, nachdem dasselbe das einzige Symptom der Tetanie ist, welches bis jetzt weder an Gesunden, noch an anderweitig Kranken beobachtet wurde.

Auch von latenter Tetanie ist man nur berechtigt zu sprechen, wenn es gelingt, neben anderen Symptomen (Facialisphänomen, mechanische und elektrische Uebererregbarkeit) auch das *Trousseau*'sche Phänomen auszulösen.

Wie bereits früher erwähnt, haben *Escherich* und später *Loos* in dieses Bild den Laryngospasmus als ein sehr wesentliches Symptom eingefügt und ich werde mich mit der Frage, wie weit derselbe

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

wirklich zu demselben gehört, im Nachfolgenden zu beschäftigen haben.

Das Neue in *Escherich's* Mittheilungen bilden zwei Punkte: erstens das Auftreten bei sonst anscheinend gesunden Kindern und dann die Bedeutung, die er dem Laryngospasmus zuschreibt, indem er geneigt ist, denselben als partielle Tetanie zu betrachten, während er bis jetzt als ein Symptom der Rachitis betrachtet wurde.

Während bei der Tetanie der Erwachsenen Laryngospasmus nur äusserst selten beobachtet wurde (Fälle von *Eiselsberg, Hoffmann* und *Neusser*), finden wir schon in den älteren Beschreibungen der Kindertetanie von *Hérard*, *D'Espine* und *Picot*, *Barthez* und *Rilliet, Abercrombie* und *Soltmann* die Glottiskrämpfe als Complication erwähnt. Auch die neueren Autoren *Baginsky, J. Lewis Smith*, *H. Schlesinger, Ganghofner* sprechen von Coïncidenz der Tetantie mit Laryngospasmus, doch wurde letzteres Symptom stets auf begleitende Rachitis zurückgeführt. *Escherich* ist der Erste, der für den unmittelbaren Zusammenhang von Tetanie und Laryngospasmus ohne das Bindeglied der Rachitis plaidirt. Noch weiter geht *Escherich's* Assistent Dr. *Loos*, der in einer Versammlung der Aerzte Steiermarks seinen Standpunkt dahin formulirte, dass Laryngospasmus und Rachitis nur zufällig zusammentreffen und dass jeder Laryngospasmus nichts Anderes bedeute als Tetanie.

Sollte diese Auffassung *Loos'* Geltung erlangen, so müsste dadurch die ganze Lehre *Kassowitz'* gestürzt werden, der Laryngospasmus fast ausschliesslich bei Rachitis fand und denselben mit aller Entschiedenheit derselben vindicirt, eine Ansicht, welche von fast allen Pädiatern zur Zeit getheilt wird, und durch die therapeutische Erfahrung gestützt wird, dass der Phosphor, welchen *Kassowitz* in die Therapie der Rachitis eingeführt, auch den Laryngospasmus nahezu mit Sicherheit beseitigt, während der Phosphor bei der Tetanie der Erwachsenen keine Erfolge aufzuweisen hat.

Ebenso zeigt die statistische Zusammenstellung der Häufigkeit des Laryngospasmus und der Rachitis in den verschiedenen Jahreszeiten eine Zusammengehörigkeit beider Krankheiten (*Kassowitz*, Pathogenese der Rachitis, Wien 1885, und: Beiträge zur Kinderheilkunde, Wien 1890), und auch von verschiedenen anderen Beobachtern, wie *Fischl**) in München, *Quisling***) in Christiana, *Alexander* in Kiel, wurde bestätigt, dass die Rachitis ganz besonders in den ersten

*) Prager medicinische Wochenschrift 1888, Nr. 4.

**) Archiv für Kinderheilkunde, Bd. IX., 1888.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Monaten des Jahres florirt, also zu derselben Zeit, wo der Stimmritzenkrampf in gehäufter Anzahl vorzukommen pflegt.

Loos' Ansicht, dass die Verbreitung der Rachitis von der Jahreszeit unabhängig sei, verdient daher keine nochmalige Widerlegung.

Auch *Ganghofner* hat in seinen 46 Fällen von Kindertetanie 41mal Rachitis und 35mal Laryngospasmus constatirt und hat den Zusammenhang beider Affectionen mit der begleitenden Rachitis ausdrücklich betont.

Es ergeben sich also folgende Fragen:

1. Kommt Laryngospasmus bei nicht rachitischen Kindern vor?

2. Ist stets Tetanie vorhanden, wenn Laryngospasmus beobachtet wird?

3. Kommt Tetanie mit begleitendem Laryngospasmus bei nicht rachitischen Individuen vor?

In der Zeit, über welche sich meine Beobachtungen erstrecken, wurden 121 Fälle von „Laryngospasmus" oder, richtiger gesagt, von Respirationskrämpfen überhaupt verzeichnet. Es fiel nämlich bei der genauen Beobachtung der betreffenden Kinder während ihrer Anfälle auf, dass es sich nicht immer um einen Inspirationskrampf mit Verengerung der Stimmritze handelt, sondern dass beinahe ebenso oft ein anderer Zustand auftritt, der der exspiratorischen Apnöe, worauf *Kassowitz* zuerst in seinen „Vorlesungen über Krankheiten der Kinder im Alter der Zahnung" aufmerksam gemacht hat.

Bei Gelegenheit der einzelnen Krankengeschichten werde ich Anlass nehmen, auf dieses Symptom der exspiratorischen Apnöe zurückzukommen.

Was nun die 121 Kinder mit Spasmus glottidis und exspiratorischer Apnöe betrifft (beides zusammen will ich nach *Kassowitz* [l. c.] als „Laryngospasmus im weiteren Sinne" bezeichnen), so habe ich kein einziges gefunden, welches nicht deutliche Stigmata von Rachitis aufgewiesen hätte.

Es war fast immer Vergrösserung oder Involutionshemmung der Stirnfontanelle oder Erweichung der Hinterhauptschuppe vorhanden, manchmal traten Verbildungen des Extremitätenskeletes, Schwellungen der Rippenknorpel in den Vordergrund, aber immer war Rachitis mit Sicherheit nachzuweisen.

Mit Rücksicht auf die grosse Zahl der beobachteten Fälle glaube ich, berechtigt zu sein, zu negiren, dass ein irgendwie erheblicher Procentsatz von nicht rachitischen Kindern bei dieser Erkrankung betheiligt sei, was mit den früheren Erfahrungen zahlreicher Autoren vollkommen übereinstimmt.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Zum Belege führe ich folgende Krankengeschichten an. Ich habe 5 Fälle mit exspiratorischer Apnöe ausgewählt, weil die Schilderung dieses bisher wenig gekannten Symptomencomplexes einiges Interesse bieten dürfte; ich habe aber auch bei Laryngospasmus sensu strictiori das gleiche Verhalten gefunden:

1. Henriette Kainz, 8 Monate alt. Grosse Fontanelle 4 Cm. weit. Hinterhauptschuppe sehr elastisch. Hochgradige Erweiterung der Hautvenen (besonders des Schädeldaches), Schwellung der Rippenknorpel.

Während der Untersuchung bekommt das Kind einen Anfall von exspiratorischer Apnöe, der folgendermassen verläuft. Das Kind macht einige regelmässige, ganz geräuschlose Athemzüge, fängt dann zu schreien an und wird am Schlusse der tönenden Exspiration vollkommen apnoisch, wobei der Thorax in der Exspirationsstellung verharrt. Hände zur Faust geballt; Opisthotonus. Das Gesicht zuerst dunkelblau, dann fahl. Nach einer bangen Pause von etwa 20 Secunden Inspiration ohne hörbares Pfeifen oder sonstiges Geräusch.

Kein Facialisphänomen. Kein *Trousseau*'sches Phänomen.

Ordination: Phosphorleberthran.

Drei Wochen später: Fontanelle 3 Cm. Hinterhauptschuppe fest. Anfälle seit Kurzem völlig geschwunden.

2. Geipl Hans, 11 Monate alt. Grosse Fontanelle 4 Cm. weit. Hinterhauptschuppe nachgiebig. Keine Zähne. Rippenknorpel verdickt. Seit einigen Monaten besteht Stimmritzenkrampf, in der Regel mehrere Anfälle des Tages. Durch die Untersuchung wird ein solcher hervorgerufen: Zuerst einige heftige Exspirationsbewegungen, dann erfolgt Stillstand in der Exspirationsstellung, ohne dass das Kind eine Inspiration auch nur intendirt.

Das Kind wird cyanotisch, dann blass; starker Schweissausbruch; Pulslosigkeit; Hände zur Faust geballt; Augen nach aufwärts verdreht. Der Anfall dauert 35 Secunden. Beginn der Athmung ohne Pfeifen mit zuerst seichter Inspiration. Einige Minuten später ein typischer Anfall von Laryngospasmus sensu strictiori mit pfeifendem Inspirium.

Kein *Trousseau*'sches Phänomen. Kein Facialisphänomen.

Das Kind kam nicht weiter zur Beobachtung.

3. Josefa Obrecht, 14 Monate alt. Fontanelle 3 Cm., zwei Zähne, rachitischer Rosenkranz, Epiphysenschwellung. Kein Facialisphänomen, kein Trousseau.

Ein Anfall wurde beobachtet.

Zuerst einige kurze Exspirationen, dann Aufreissen des Mundes, sodann Exspirationsstellung des Thorax, ohne dass Inspirationsbewegungen auch nur angedeutet werden, dann Beginn der Athmung mit seichtem Inspirium, allmälig immer tiefer und frequenter werdend, ohne eine Andeutung von inspiratorischem Pfeifen.

Ordination: Phosphorleberthran.

Nach 5 Wochen waren 0·02 Phosphor verbraucht.

Fontanelle $1^1/_2$ Cm. weit, sechs Zähne. Die Anfälle waren 2 Wochen nach Beginn der Behandlung vollkommen geschwunden.

4. Hermann Benesch, 1 Jahr alt, gut genährtes Kind, am 9. December 1892 vorgestellt. Grosse Fontanelle 1 Cm. weit, Hinterhauptschuppe in grosser Ausdehnung elastisch. Keine Zähne, Epiphysenschwellung, Rosenkranz und seit-

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

liche Compression des Thorax. Seit 8 Wochen besteht Stimmritzenkrampf, zu dem öfters Convulsionen getreten sind. Bei der Untersuchung ein Anfall von exspiratorischer Apnöe mit darauf folgendem Stimmritzenkrampf (s. str). Sehr deutliches Facialisphänomen, kein Trousseau. Ordination: Phosphorleberthran.

28. December: Grosse Fontanelle 0·2 Cm. weit. Seit einer Woche weder Stimmritzenkrampf noch exspiratorische Apnöe. Kein Facialisphänomen.

5. Marie Siebert, 14 Monate alt. Grosse Fontanelle 3 Cm. weit, zwei Zähne, Craniotabes. Das Kind leidet seit mehreren Wochen an Laryngospasmus.

Ein beobachteter Anfall verlief folgendermassen:

Das Kind schreit heftig bis zur maximalen Exspirationsstellung; der Thorax bleibt in dieser Stellung, ohne dass das Kind eine Inspiration intendirt; Cyanose, später Fahlwerden. Dauer des Anfalles 35 Secunden. Beginn der Athmung mit oberflächlichen Athemzügen ohne pfeifenden Ton. Kein Facialisphänomen, kein Trousseau. Ordination: Phosphorleberthran. Das Kind erschien nicht mehr im Ambulatorium.

Auf eine detaillirte Angabe weiterer Krankengeschichten glaube ich, verzichten zu können. Ich wiederhole nur, dass in allen Fällen von Laryngospasmus die Rachitis deutlich nachzuweisen war und dass derselbe bei allen Kindern, welche in Beobachtung blieben, bei der üblichen Phosphortherapie ausnahmslos nach einigen Wochen verschwand.

Schliesslich ist zu bemerken, dass die grössere Zahl der Fälle kein Symptom von Tetanie zeigte und dass ausgesprochene Tetanie mit *Trousseau*'schem Phänomen nur in 13 Fällen gegenüber 121 Kindern mit Laryngospasmus angetroffen wurde. Es berechtigt also nichts zu dem Schlusse, dass Laryngospasmus und Tetanie in dem Sinne zusammengehören, dass Laryngospasmus ein Symptom der Tetanie sei.

Die Häufigkeit des Laryngospasmus bei an Tetanie leidenden Kindern, welche ja schon von den früheren Autoren hervorgehoben wurde und welche auch wir bestätigen, berechtigt an sich noch nicht zu diesem Schlusse. Gibt doch auch selbst *Escherich* an, dass bei Kindern, bei denen die Extremitätenkrämpfe am intensivsten waren, kein Laryngospasmus bestand. So viel vom Laryngospasmus.

Ich will nun zu einem anderen Symptom übergehen, welches allgemein der Tetanie zugeschrieben wird, dem Facialisphänomen. Der semiotische Werth, welcher diesem Symptom früher zugeschrieben wurde, ist durch die Untersuchungen von *Schlesinger*, welche neuerdings von *Frankl-Hochwart* auf Grund zahlreicher Eigenbeobachtungen bestätigt wurden, bedeutend verringert worden, indem *Schlesinger* zeigte, dass dieses Phänomen auch bei sonst gesunden Individuen und bei Patienten, welche an Hysterie, Neurasthenie, Tuberculose, Chlorose etc. leiden, vorkommt.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Bei Kindern im Alter von 8—15 Jahren fand *Schlesinger* ähnliche Resultate wie bei Erwachsenen, bei Kindern unter 2 Jahren fand er dasselbe seltener, ist aber, wie ich einer persönlichen Mittheilung entnehme, geneigt, dies dem Umstande zuzuschreiben, dass er die diesbezüglichen Untersuchungen in den Sommermonaten anstellte, in welcher Zeit, wie aus der später zu bringenden Tabelle erhellen wird, die Frequenz des Facialisphänomens eine geringere ist.

Abercrombie, Baginsky und *Escherich* fanden bei Tetanie des Kindesalters fast ausnahmslos das Facialisphänomen. *Escherich* konnte dasselbe aber oft bei anderen Nervenkrankheiten der Kinder durch Monate beobachten, ohne dass Tetanie vorhanden gewesen wäre. *Loos**) fand bei 80 Kindern, bei denen keine Tetanie vorhanden war, dieses Symptom. Dabei konnte er weder eine Constanz bei bestimmten Leiden, noch einen Unterschied in der Häufigkeit in verschiedenen Monaten constatiren. Er stimmt mit *Schlesinger* und *Escherich* überein, dass man das Facialisphänomen allein für die Diagnose „Tetanie" nicht verwerthen könne. *Ganghofner* (l. c.) steht auf einem etwas abweichenden Standpunkte. Derselbe fand unter 46 Kindern mit Tetanie 37mal das Facialisphänomen und scheint demselben einen ziemlich bedeutenden diagnostischen Werth beizulegen, wie aus seiner Aeusserung hervorgeht: „Erwägt man jedoch, wie oft es vorkommt, dass ein Kind durch einige Tage hindurch nur das Facialisphänomen zeigt und erst hinterher andere Symptome der Tetanie hinzutreten, welche die Diagnose sicherstellen, so ist es nicht unwahrscheinlich, dass auf diese Weise so mancher Fall von Tetanie vielleicht nur einmal im Ambulatorium gesehen, in unser Beobachtungsmateriale nicht eingereiht werden konnte und die Zahl der Tetaniefälle eine erheblich grössere gewesen ist."

Während *Loos* keinen Unterschied in der Häufigkeit des Facialisphänomens in den verschiedenen Monaten constatiren konnte, fand ich eine entschiedene Prävalenz in gewissen Monaten, und zwar entspricht die Curve der Häufigkeit des Facialisphänomens ungefähr der Curve der Rachitiserkrankungen, besonders zeigt sich, dass in denjenigen Monaten, in welchen nach *Kassowitz* und *Ganghofner* auch die anderen nervösen Erscheinungen der Rachitis, insbesondere Laryngospasmus, zur Beobachtung kommen, auch das Facialisphänomen am häufigsten ist.

*) Ueber das Vorkommen und die Bedeutung des Facialisphänomens bei Kindern. Wiener klinische Wochenschrift 1891.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Ich habe das Facialisphänomen bei 169 Kindern gefunden und dieselben mit besonderer Sorgfalt auf Tetanie hin untersucht. Ich fand nun das Facialisphänomen in den weitaus meisten Fällen von Tetanie, aber auch ohne dieselbe und häufig mit Laryngospasmus combinirt. In diesen Fällen war aber immer Rachitis vorhanden und immer gelang es, durch Phosphorbehandlung beide Symptome, wenn auch nicht gerade gleichzeitig, zum Schwinden zu bringen, wie aus den nun folgenden Krankengeschichten hervorgeht:

1. Karl Dvorzak, $1^1/_2$ Jahre alt, 21. Februar 1891. Grosse Fontanelle 2 Cm. weit, sieben Zähne. Seit längerer Zeit heftiger Stimmritzenkrampf. Facialisphänomen sehr lebhaft. Kein Trousseau, von spontanen Krämpfen nichts eruirbar. Phosphorleberthran.

Am 7. April nach 0·02 Phosphor: grosse Fontanelle 1 Cm., Stimmritzenkrampf seit 3 Wochen gänzlich geschwunden. Facialisphänomen nur schwach angedeutet.

2. Helene Rablik, 19 Monate alt. Grosse Fontanelle 2 Cm. weit, sechs Zähne, geht sehr ungerne. Genua valga. Kein Laryngospasmus, kein Trousseau, sehr lebhaftes Facialisphänomen.

5. März: Phosphorleberthran ordinirt.

8. April: nach 0·015 Phosphor: Fontanelle 1 Cm., acht Zähne, geht gerne. Kein Facialisphänomen.

3. Johanna Schnitzer, 18. Monate. 7. März: Rachitische Kyphose. Das Kind steht noch nicht. Fontanelle 3 Cm., vier Zähne. Facialisphänomen rechts sehr deutlich, links fehlend. Laryngospasmus. Trousseau negativ. Phosphorleberthran.

28. März: 0·01 Phosphor genommen. Kein Laryngospasmus. Facialisphänomen noch angedeutet. Fontanelle 2 Cm., fünf Zähne.

4. Josef Janota, 18 Monate, wird am 27. April wegen Stimmritzenkrampf gebracht. Fontanelle über 2 Cm. Sehr lebhaftes Facialisphänomen, kein Trousseau. Uebererregbarkeit der Nervi radiales. Phosphorleberthran.

14. Mai: Kein Laryngospasmus. Facialisphänomen eben wahrnehmbar. Fontanelle 1 Cm.

10. Juni: Kein Facialisphänomen. Fontanelle geschlossen.

5. Marie Jeban, 8 Monate alt. Sehr grosse, nicht begrenzte Fontanelle; Craniotabes, keine Zähne. Sehr starkes Facialisphänomen. Heftiger Laryngospasmus mit exspiratorischer Apnöe, kein Trousseau. Phosphorleberthran.

Nach 4 Wochen: Kein Laryngospasmus, kein Facialisphänomen.

Das *Trousseau'*sche Phänomen konnte ich bei 24 Kindern constatiren; bei diesen war ich also nach dem Gesagten allein berechtigt, die Diagnose auf Tetanie zu stellen. Von diesen 24 Fällen wurde 14mal Laryngospasmus oder exspiratorische Apnöe constatirt, einmal in einem solchen Grade, dass künstliche Athmung eingeleitet werden musste. In 21 Fällen war das Facialisphänomen vorhanden. In allen Fällen bestand Rachitis.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Ich gebe im Folgenden auszugsweise die betreffenden Krankengeschichten:

1. Franz Prokop, 24 Monate alt, wird in's Ambulatorium gebracht, weil er nicht gehen kann. Fontanelle noch offen, 1 Cm. im Durchmesser, fünf Zähne. Laryngospasmus und deutliches Facialisphänomen. Trousseau positiv. Das Kind wurde nicht wieder vorgestellt.

2. Gustav Ingert, 1 Jahr alt. Grosse Fontanelle 5 Cm. Craniotabes. Keine Zähne, sitzt noch nicht. Seit 14 Tagen bemerkt die Mutter Krämpfe in den Armen und Steifwerden des Körpers, auch leidet das Kind an Stimmritzenkrampf. Beim Druck auf die Ellbogenbeuge erfolgt typische Tetaniestellung der Finger, deutliches Facialisphänomen, mechanische Uebererregbarkeit der Nervi radiales sowie der Musculatur des Vorderarmes. Während des Examens wird ein Anfall von exspiratorischer Apnöe beobachtet, welchem ein Tetanieanfall folgt, 10 Minuten später ein echter laryngospastischer Anfall, der sich mit langgezogenem, pfeifendem Inspirium einleitet. Ordination: Phosphorleberthran. Nach 4 Wochen (nach 0·015 Phosphor): Grosse Fontanelle 3·5 Cm. Craniotabes nur an den Nähten fühlbar. Seither kein Tetanieanfall. Kein Laryngospasmus. Trousseau negativ.

3. Franz Machold, 10 Monate alt. Grosse Fontanelle 4 Cm. Hinterhauptschuppe stark elastisch, keine Zähne, steht nicht. Das Kind wird wegen Stimmritzenkrampf überbracht, der schon seit einigen Wochen andauert. Bei der Untersuchung erfolgt ein Anfall in folgender Weise: Zuerst eine giemende Inspiration, dann einige Exspirationsbewegungen, dann Hemmung der Athmung in Exspirationsstellung, zunehmende Cyanose, endlich typische Tetaniekrämpfe, Fahlwerden des Gesichtes, Aufhören des Pulses. Da künstliche Respirationsversuche erfolglos bleiben, wird ein elastischer Katheter in den Larynx eingeführt, was ohne Schwierigkeit gelingt, und Luft eingeblasen. Erst nach einigen Minuten erfolgen spontane Inspirationsbewegungen. Trousseau und Facialisphänomen deutlich. Phosphorleberthran. Nach 3 Wochen (0·01 Phosphor): Fontanelle 3 Cm. Craniotabes nur an den Nähten. Kein Laryngospasmus. Keine Krämpfe. Kein Trousseau Facialisphänomen angedeutet.

4. Leopoldine Schilar, 16 Monate alt. Grosse Fontanelle 1 Cm., ein Zahn. Rippenschwellung. Die Mutter gibt an, dass das Kind an Stimmritzenkrampf leide, auch täglich mehrmals Convulsionen habe. Trousseau und Facialisphänomen. Das Kind kam nicht mehr zur Beobachtung.

5. Karoline Winkler, 16 Monate alt, wird in's Ambulatorium gebracht, weil sie noch nicht stehen kann. Grosse Fontanelle 3 Cm., fünf Zähne. Bei der Untersuchung Anfall von Laryngospasmus mit exspiratorischer Apnöe. Facialisphänomen und Trousseau positiv. Nicht mehr vorgestellt.

6. Julius Maresch, 17 Monate alt. Anamnestisch. Krämpfe in den Extremitäten eruirbar. Grosse Fontanelle $1^1/_2$ Cm., 11 Zähne. Starke Anschwellung der Rippenknorpel. Spontan treten tonische Krämpfe in den Extremitäten auf. Trousseau positiv. Facialisphänomen nicht vorhanden. Kein Laryngospasmus.

7. Marie Morbitzer, 19 Monate alt, wird am 12. März gebracht. Grosse Fontanelle 2 Cm. Sehr heftiger Laryngospasmus und spontane tonische Krämpfe. Lebhaftes Facialisphänomen. Trousseau leicht auslösbar. Ordination: Phosphorleberthran. Am 3. April nach 0·01 Phosphor: Keine Krämpfe, kein Laryngospasmus, kein Facialisphänomen. Trousseau negativ.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

8. Anna Schiffmann, 10 Monate alt. Grosse Fontanelle 4 Cm. Hochgradige Craniotabes. Keine Zähne. Rachitische Kyphose. Kann nicht stehen. Leidet an Stimmritzenkrampf. Facialisphänomen und *Trousseau*'sches Phänomen vorhanden. Nach 6wöchentlicher Behandlung mit Phosphorleberthran: Kein Laryngospasmus, kein Trousseau. Facialisphänomen noch angedeutet.

9. Arthur Tisner, 1 Jahr alt, wird am 17. Februar in's Ambulatorium gebracht, weil er noch nicht stehen kann. Die Mutter gibt an, dass seit einiger Zeit spontane Krämpfe in den Extremitäten auftreten. Grosse Fontanelle 2 Cm., vier Zähne. Hochgradige Craniotabes. Facialisphänomen vorhanden. Trousseau positiv. Kein Laryngospasmus. Phosphorleberthran. Am 10. März nach 0·01 Phosphor: Kein Trousseau, kein Facialisphänomen. Craniotabes gebessert. Das Kind beginnt sich aufzustellen.

10. Elise Schmidt, 7 Monate alt. Grosse Fontanelle 3 Cm. Craniotabes. Das Kind sitzt noch nicht, zwei Zähne. Heftiger Stimmritzenkrampf. *Trousseau*'sches Phänomen vorhanden. Kein Facialisphänomen. Ueber spontane Krämpfe nichts Näheres zu eruiren. Das Kind kommt nicht weiter zur Beobachtung.

11. Ludovica Höfermayer, 17 Monate, wird gebracht, weil sie nicht stehen kann. Grosse Fontanelle 2 Cm. Rippen- und Epiphysenschwellung, ein Zahn. Heftiger Stimmritzenkrampf. Facialisphänomen lebhaft. Trousseau positiv. Nicht wieder erschienen.

12. Ludwig Wunsch, 8 Monate alt. Nach Angabe der Mutter bestehen seit einiger Zeit Stimmritzenkrampf und spontane Krämpfe in den Extremitäten. Fontanelle nicht begrenzt. Craniotabes. Kopfschweisse. Keine Zähne Laryngospasmus und Trousseau vorhanden. Kein Facialisphänomen. Kam nicht mehr zur Beobachtung.

13. Jakob Gollmann, 4 Jahre alt. Kann noch nicht allein stehen. Rachitische Schädelform. Rachitische Kyphose, 20 Zähne. Kein Laryngospasmus. Facialisphänomen sehr lebhaft. Trousseau positiv.

14. Anna Eichler, 3½ Jahre. Genu varum rachiticum. Fontanelle geschlossen, 20 Zähne. Kein Laryngospasmus. Spontane Krämpfe in den Extremitäten. Facialisphänomen und *Trousseau*'sches Phänomen vorhanden.

15. Leopold Löffler, 18 Monate alt. Grosse Fontanelle 3 Cm. Craniotabes, vier Zähne. Steht noch nicht. Von der Mutter werden typische, spontane Krämpfe angegeben. Kein Laryngospasmus und kein Facialisphänomen. Trousseau leicht hervorzurufen. Mechanische Uebererregbarkeit der Nervi radiales und ulnares. Nach 0·01 Phosphor: Occiput hart. Fontanelle 1½ Cm. Keine spontanen Krämpfe mehr. Trousseau negativ.

16. Anna Piller, 17 Monate alt. Leidet seit längerer Zeit an Stimmritzenkrampf. Seit 8 Tagen treten spontane Krämpfe an den Extremitäten 2—3mal täglich auf. Grosse Fontanelle 2 Cm. Rosenkranz und verdickte Epiphysen, vier Zähne. Laryngospasmus, Facialis- und *Trousseau*'sches Phänomen vorhanden. Erhöhte, mechanische Erregbarkeit der Nervi ulnares und radiales. Das Kind kam nicht weiter zur Beobachtung.

17. Karl Hockl, 10 Monate alt. Am 12. März 1891 vorgestellt. Grosse Fontanelle 7 Cm. Craniotabes. Spontane Krämpfe werden angegeben. Kein Laryngospasmus. Facialisphänomen lebhaft. Trousseau positiv. Phosphorleberthran. Am 13. April: Fontanelle 2 Cm. Craniotabes nahezu geschwunden. Kein Facialisphänomen. Keine spontanen Krämpfe. Trousseau negativ.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

18. Josef Berl, 21 Monate alt. Grosse Fontanelle noch 2 Cm. weit geöffnet, vier Zähne. Kein Laryngospasmus. Facialisphänomen und Trousseau positiv. Von der Mutter werden spontane intermittirende Krämpfe in den Extremitäten angegeben, welche seit Kurzem bestehen. Nicht wieder gekommen.

19. Josef Pleniger, 7 Monate alt. Kann nicht sitzen. Kyphose. Grosse Fontanelle 4 Cm. Kein Zahn. Sehr heftige und lebhafte Stimmritzenkrämpfe. Trousseau und Facialisphänomen vorhanden.

20. Friedrich Brunner, 27 Monate alt. Grosse Fontanelle noch nicht geschlossen. Rachitis des Thorax und der Extremitäten, 20 Zähne. Kein Laryngospasmus. Trousseau und Facialisphänomen vorhanden.

21. Alois Brik, 14 Monate alt Grosse Fontanelle 3 Cm., zwei Zähne. Kann nicht stehen. Kein Laryngospasmus. Kein Facialisphänomen. Spontane Krämpfe und Trousseau vorhanden.

22. Johann Morabek, 10 Monate alt. Fontanelle sehr gross. Nähte offen. Hochgradige Craniotabes. Kein Zahn. Heftiger Laryngospasmus. Lebhaftes Facialisphänomen. Trousseau vorhanden.

23. Bertha Mahler, 18 Monate alt. Kann noch nicht gehen. Rachitis des Thorax. Genu varum. Fontanelle 3 Cm. weit. Facialisphänomen. Trousseau positiv.

24. Gustav Selowitz, 1 Jahr alt. Grosse Fontanelle 4 Cm. Craniotabes, vier Zähne. Laryngospasmus. Facialisphänomen vorhanden. Trousseau positiv.

Wir fanden also das *Trousseau*'sche Phänomen 24mal, und zwar 13mal combinirt mit spontanen Krämpfen, 14mal mit Laryngospasmus, 21mal mit dem Facialisphänomen.

Das Facialisphänomen wird nur in den seltensten Fällen vermisst. Es ist aber bemerkenswerth, dass gerade die drei Fälle, welche dieses Symptom vermissen liessen, ausgesprochene typische Tetaniekrämpfe darboten. — In der Tabelle geben wir die Zahlen für die Frequenz überhaupt, für die Rachitis und die in Frage kommenden Symptome nach den einzelnen Monaten.

Zahl der Ambulanten		Rachitis	Facialisphänomen	Laryngospasmus und exspiratorische Apnöe	Tetanie
Jänner	270	158	3	8	—
Februar	346	234	5	8	5
März	509	230	19	16	8
April	663	448	41	24	7
Mai	691	480	28	18	1
Juni	679	470	29	17	1
Juli	752	320	18	12	1
August	465	234	14	7	1
September	352	180	5	4	—
October	328	131	3	2	—
November	225	88	2	2	—
December	163	72	2	3	—
Summe	5443	2925	169	131	24

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Wie man aus dem Vorstehenden ersieht, haben alle 24 Kinder, die an Tetanie litten, unleugbare Symptome von Rachitis aufzuweisen. Bei einem sonst völlig gesunden Kinde kam in diesem Jahre kein Fall von Tetanie zur Beobachtung. Ebensowenig zeigten sich erhebliche gastrointestinale Erkrankungen bei tetaniekranken Kindern, so dass man nicht wie in *Baginsky's* Fällen die Verdauungsstörungen als Ursache der Krämpfe bezeichnen kann. Auch waren gerade die Sommermonate, in denen die gastrointestinalen Krankheiten prävaliren, fast völlig frei von Tetanie.

Aus unseren Beobachtungen geht also hervor, dass die Kindertetanie fast durchgehends keine idiopathische Erkrankung ist, sondern sich auf dem Boden einer bereits vorbestehenden Rachitis entwickelt. Als nervöse Störung in einem rachitischen Kinde kann sie sich auch zu anderen derartigen Störungen gesellen. Dies erklärt vollkommen die häufige Combination von Laryngospasmus und Tetanie. Indess ist die Tetanie keine sehr häufige Complication der Rachitis. Während Laryngospasmus bei 4% der rachitischen Kinder nachzuweisen war, bestand Tetanie nur in 0·82% derselben, dagegen bestand bei mehr als der Hälfte der tetaniekranken Kinder auch Laryngospasmus (oder exspiratorische Apnöe).

Diese Ergebnisse stimmen mit den Erfahrungen anderer Autoren, besonders denen *Ganghofner's*, überein.

Natürlich bin ich weit entfernt davon, das Vorkommen einer von der Rachitis unabhängigen Tetanie in Abrede zu stellen. Dasselbe ist aber jedenfalls ganz ausserordentlich selten.

Wir wissen, dass auch beim Erwachsenen die Tetanieerkrankungen selten intacte Organismen betreffen, sondern dass auch hier vorausgehende Noxen (körperliche Ueberanstrengung bei ungenügender Ernährung, bei den Lehrlingen gewisser Berufszweige, während der Pubertätsentwickelung, in der Gravidität und im Puerperium etc.) den Boden für diese Krankheiten vorbereiten. Bei Kindern fällt nun der Rachitis die Rolle zu, welche die oben erwähnten Schädlichkeiten beim Erwachsenen spielen. Und ebenso wie wir bei Tetanie der Schusterlehrlinge sehen, dass ein kurzer Aufenthalt in besseren hygienischen Verhältnissen genügt, dieselben zum Schwinden zu bringen, ebenso schwindet bei Beseitigung der Rachitis auch die Tetanie der Kinder.

Das Resultat meiner Beobachtungen ist also folgendes:

1. Laryngospasmus und exspiratorische Apnöe sind — von sehr seltenen Ausnahmen abgesehen — stets mit Rachitis combinirt.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

2. Laryngospasmus der Kinder berechtigt nicht zur Diagnose Tetanie.

3. Zur Tetanie der Kinder kann sich auch Laryngospasmus und exspiratorische Apnöe gesellen. Sie sind dann ebenso wie die ersteren in der gemeinschaftlichen Ursache der Rachitis begründet.

4. Die Curve der Rachitisfrequenz in den einzelnen Monaten stimmt fast völlig mit der des Laryngospasmus und der Tetanie überein. Eine ganz ähnliche Curve hat die Frequenz des Facialisphänomens.

5. Facialisphänomen und Laryngospasmus sind häufig combinirt, zeigen aber doch eine gewisse Selbstständigkeit im Auftreten und Verschwinden.

6. Die Kindertetanie ist, obwohl sie zu gewissen Zeiten häufig auftritt, nicht als idiopathische Erkrankung aufzufassen, sondern sie ist in den meisten Fällen eine auf dem Boden der Rachitis sich entwickelnde Krankheitserscheinung.

7. Durch die Behandlung der rachitischen Grundaffection mit Phosphor werden die Tetanieanfälle rasch beseitigt. Eine symptomatische Behandlung derselben erscheint daher überflüssig.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

II.

Ueber Kinderkrankheiten im Alter der Zahnung.

Von **Max Kassowitz** *).

Meine Herren!

Es dürfte der Mehrzahl von Ihnen bekannt sein, dass ich vor nicht ganz einem Jahre eine grössere Arbeit veröffentlicht habe, in der ich die Frage, ob es Krankheitserscheinungen gebe, welche durch den Zahnungsprocess hervorgerufen werden, einer kritischen Prüfung unterzog und in welcher ich auf Grund sehr zahlreicher und, wie ich glaube, sorgfältiger Beobachtungen zu dem Resultate gelangt bin, dass der Dentitionsprocess, wenn man von sehr seltenen und ganz unschuldigen localen Abnormitäten, von punktförmigen Hämorrhagien, Zahnfleischcysten u. dgl. absieht, keinerlei wie immer geartete örtliche oder allgemeine Störungen herbeiführt, und dass alle jene zahlreichen Krankheitsvorgänge, welche die Kinder thatsächlich im Alter der Zahnung befallen, zu der Zahnung in keiner anderen Beziehung stehen, als dass sie beide, nämlich die Krankheiten einerseits und der physiologische Dentitionsprocess auf der anderen Seite, an einem und demselben Individuum verlaufen.

Es ist nun von Seite des Vorstandes der Gesellschaft für Kinderheilkunde die Aufforderung an mich ergangen, über dieselbe Frage in unserer diesjährigen Versammlung zu referiren, und ich bin diesem ehrenvollen Auftrage gerne nachgekommen, nicht etwa deshalb, weil ich in derselben noch etwas vorzubringen hätte, was nicht bereits in meiner vorjährigen Publication enthalten gewesen wäre, sondern vielmehr aus dem Grunde, weil ich glaube, dass eine streng wissenschaftliche Discussion dieser hochwichtigen Frage in jedem Falle zur Klärung derselben beitragen dürfte, und weil ich für den Fall, als diese Discussion sich vorwiegend in der von mir vertretenen Richtung

*) Dieser Vortrag war für die pädiatrische Section der Naturforscherversammlung in Nürnberg bestimmt, wurde aber, da die Versammlung unterblieben ist, nicht gehalten.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

bewegen würde, davon eine sehr bedeutende und wohlthätige Wirkung auf weitere ärztliche Kreise und in zweiter Linie auch auf das nicht medicinisch gebildete Publicum erwarten zu dürfen glaube.

Bevor ich aber auf das Meritorische der Sache und speciell auf das von mir gesammelte Thatsachenmaterial eingehe, muss ich zuerst eine Vorfrage erledigen. Es haben nämlich in Folge meiner Publication einige kritische Stimmen die Sache so darzustellen versucht, als ob der Glaube an die krankmachende Wirkung des Zahndurchbruches nur noch von den Laien und höchstens von einigen älteren, hinter den Fortschritten unserer Wissenschaft weit zurückgebliebenen Praktikern aufrechterhalten würde, während die modern gebildeten Aerzte „den Wahn der Zahndiarrhöe, der Zahnkrämpfe, des Zahnhustens u. s. w." bereits längst abgestreift hätten.

Sie begreifen nun wohl, meine Herren, dass, wenn diese Darstellung der Wahrheit entsprechen würde, es nichts Ueberflüssigeres auf der Welt geben könnte, als die Frage der Dentitionskrankheiten an dieser Stelle zu verhandeln; und ich für meine Person müsste füglich Anstand nehmen, Ihre Zeit und Geduld für die Widerlegung einer Lehre in Anspruch zu nehmen, welche unter den neueren Aerzten keine Anhänger mehr zählt. Ich bin also in Folge dieses überraschenden Einwandes in die Nothwendigkeit versetzt, gewissermassen einen Kampf mit zwei Fronten aufzunehmen: ich muss nämlich zuerst den Nachweis führen, dass die Lehre von den Dentitionskrankheiten nicht nur bei den Laien und einigen antiquirten Landärzten, sondern bei der grossen Majorität der ärztlichen Welt in allerdings sehr variabler Ausdehnung in Geltung ist; und dann erst kann ich daran gehen, meine eigentliche These zu vertheidigen, welche dahin geht, dass diese Lehre einer strengeren wissenschaftlichen Prüfung nicht Stand zu halten vermag und dass meine direct auf diesen Punkt gerichtete Beobachtung an einem grossen Materiale gesunder und kranker Kinder von Krankheiten, die durch den Zahnungsprocess hervorgerufen werden, nicht das Geringste ausfindig zu machen im Stande gewesen ist.

Der erste Theil dieser Aufgabe ist nun ohne irgendwelche Schwierigkeit zu lösen, weil ich hier in der Lage bin, mich zum grössten Theile auf unanfechtbare documentarische Beweise zu stützen. Die werthvollsten dieser Beweisstücke finden sich in den Lehr- und Handbüchern der Kinderheilkunde und der Klinik überhaupt; denn es existirt meines Wissens kein einziges, in deutscher Sprache abgefasstes

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Werk dieser Art, in welchem nicht die Dentitionskrankheiten im positiven Sinne, d. h. als wirklich existirend, behandelt werden. In meiner Monographie sind die darauf bezüglichen Stellen der besten, anerkanntesten und verbreitetsten Bücher zum Theile wörtlich citirt, und es ergibt sich aus diesen Citaten, dass nahezu in sämmtlichen der Bestand von mehr oder minder schweren localen und allgemeinen Störungen, welche direct durch den Zahnungsprocess hervorgerufen werden sollen, also der sogenannten Stomatitis dentalis, der Zahndiarrhöe, des Zahnfiebers und der Zahnkrämpfe, in einigen derselben aber auch die Existenz von Zahnhusten, von Zahnexanthemen, ja sogar von Tetanie, Nickkrampf, Chorea minor und selbst von spinaler Kinderlähmung als Folgen der Dentition mit der grössten Bestimmtheit behauptet und gelehrt wird. Selbstverständlich sind hier nicht etwa veraltete Lehrbücher aus den Vierziger- oder Fünfziger-Jahren gemeint, sondern solche, die in den beiden letzten Decennien verfasst und zum Theile in den allerletzten Jahren in neuen Auflagen erschienen sind. Wie nun Jemand angesichts dieser unleugbaren und jeden Augenblick durch den Augenschein sicherzustellenden Thatsachen den Muth haben kann, zu behaupten, dass die jetzigen Aerzte den Wahn der Zahnungskrankheiten schon grösstentheils aufgegeben haben, ist einfach unverständlich. Aber die Unbegreiflichkeit dieser Behauptung wird noch dadurch überboten, dass der eine dieser Kritiker wenige Monate früher an dieser Stelle, in der Versammlung deutscher Kinderärzte, den Nachweis zu führen gesucht hat, dass die Kinder während des Durchbrechens der Zähne an Gewicht verlieren und diesen Gewichtsverlust auf die angeblich „bekannte“ Thatsache zurückführen wollte, dass die Kinder in Folge des Zahndurchbruches an Katarrhen des Respirations- und des Darmtractus leiden; während der Andere in demselben Jahre unter seiner Aegide eine Dissertation veröffentlichen liess, in welcher mit Berufung auf wörtlich citirte Stellen aus den neuesten Werken über Kinderheilkunde der übliche Symptomencomplex der Dentitio difficilis aufrechterhalten wurde. Während man also bisher gegenüber von Neuerungen, die der herrschenden Lehre widersprechen, nach dem bekannten Ausspruche von *Huxley* nur zuerst gesagt hat: „Es ist falsch“ und später erst: „Das haben wir schon lange gesagt“, haben wir hier ein völliges Novum vor uns, indem dieselben Leute, welche eben selber für die Existenz der Dentitionskrankheiten eingetreten sind, gleichzeitig und in demselben Athem behaupten, dass die neue Anschauung, welche die Dentitionskrankheiten in Abrede stellt, schon allgemein angenommen oder gar selbstverständlich sei, und dass daher

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

die Bekämpfung der Dentitionslehre, welche sie ja selber vertheidigen, eigentlich eine ganz überflüssige Anstrengung involvire.

Die Thatsache also, dass die deutschen Lehrbücher der Kinderheilkunde und der speciellen Pathologie bis auf den heutigen Tag die Lehre von den Dentitionskrankheiten propagiren, ist unmöglich wegzuleugnen, und die natürliche Consequenz davon ist, dass Diejenigen, welche aus diesen Büchern ihre Belehrung schöpfen, diese Anschauungen, die sie überdies gewissermassen mit der Muttermilch aufgenommen haben und die bei den meisten Menschen zu dem Fundus instructus ihres medicinischen Wissensschatzes gehören, auch in ihrer praktischen Thätigkeit den Laien gegenüber zur Anwendung bringen. Wer sich darüber instruiren will, wie die Ansicht der jetzigen Aerzte über diesen Gegenstand lautet, möge einmal Umschau halten unter den zahllosen populären Büchlein über Kinderpflege und über Kindererziehung, wie sie jahraus jahrein zur Belehrung der Mütter auf dem deutschen Büchermarkte erscheinen. Mit ganz wenigen Ausnahmen, zu denen auch das merkwürdige posthume Buch von *Brücke* gehört, schildern sie alle die bekannten Erscheinungen des erschwerten Zahndurchbruches. In einem vor wenigen Wochen in Homburg erschienenen, von einem Sanitätsrathe verfassten Werkchen dieser Art heisst es z. B., wie folgt: „Es unterliegt keinem Zweifel, dass der Zahnungsprocess nicht ganz selten die Neigung zu bestimmten Krankheiten begünstigt, ja sie in einzelnen Fällen direct hervorruft.“ Und an einer anderen Stelle: „Unter Zahndiarrhöe leidet das Kind nicht; es behält seinen Appetit und sein blühendes Aussehen.“ Sie sehen also, meine Herren, das verhängnissvolle Axiom von der Unschädlichkeit der Zahndiarrhöe, welchem alljährlich, besonders zur Sommerszeit, zahllose Kinder zum Opfer fallen, wird den Müttern heute noch gerade so, wie vor 50 und vor 100 Jahren von autoritativer Seite gepredigt, und da will man behaupten, dass es überflüssig sei, die Dentitionstheorie zu bekämpfen.

Ich habe bis jetzt nur von den in deutscher Sprache geschriebenen Büchern und den in deutscher Sprache unterrichteten Aerzten gesprochen und wende mich nun zu den fremdsprachigen. Hier tritt uns ein neuer Gradmesser für die Verbreitung der Dentitionslehre entgegen, nämlich die Scarification des Zahnfleisches als therapeutischer Behelf gegen die angeblichen Beschwerden der Dentitio difficilis. In Deutschland und in Oesterreich ist dieses früher allgemein geübte Verfahren seit einigen Decennien vollständig ausser Gebrauch gekommen, und selbst bei den überzeugten Anhängern der Dentitions-

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

krankheiten ist fast niemals mehr von dieser blutrünstigen Behandlungsmethode die Rede. Höchstens, dass man einmal in einem grossen Handbuche der Kinderheilkunde ganz unvermuthet auf eine Stelle stossen kann, wo ernsthaft erwogen wird, ob man nicht im Beginne der spinalen Kinderlähmung versuchsweise das Zahnfleisch einschneiden solle. In den romanischen und den anglo-amerikanischen Ländern hingegen ist dieses Verfahren noch heutzutage ungemein verbreitet und wird auch in den berühmtesten Lehrbüchern ganz direct empfohlen. In hohem Grade bezeichnend war auch in dieser Beziehung der Verlauf einer kurzen Discussion in der „Société medicale des hôpitaux", welche im Februar dieses Jahres in Paris stattgefunden hat. Hier hatte es nämlich ein Mitglied der besagten Gesellschaft gewagt, das Einschneiden des Zahnfleisches während der Zahnung für überflüssig zu erklären. Dafür wurde er aber von einem anderen Mitgliede in ziemlich unsanfter Weise zurechtgewiesen, indem ihm bedeutet wurde, dass seine Erfahrungen im Spitale, auf die er sich berief, durchaus nicht massgebend seien; denn, wenn man die Kinder in der Privatpraxis beobachtete, so überzeuge man sich bald, dass man auf diese Operation unmöglich verzichten könne. Und dabei hatte es sein Bewenden. Denn weder wagte der kühne Neuerer zu repliciren, noch kam ihm ein anderer von den versammelten Aerzten zu Hilfe. Unter solchen Umständen darf man sich auch nicht wundern, wenn in der französischen Literatur der allerletzten Jahre auch hin und wieder Berichte über tödtlich verlaufende Blutungen nach dieser angeblich unerlässlichen Operation verzeichnet sind.

Ebenso interessant ist ein Aufsatz, der im September vorigen Jahres im italienischen Archiv für Pädiatrie erschienen ist. Der Autor desselben erzählt nämlich, dass in einer Familie die beiden ersten Kinder im Alter von 11 und 13 Monaten noch vor dem Erscheinen der ersten Zähne unter meningealen Erscheinungen gestorben seien, und dass auch das dritte und vierte Kind um dieselbe Zeit unter ähnlichen Erscheinungen erkrankten, dass diese aber dadurch gerettet wurden, dass man ihnen das Zahnfleisch in grosser Ausdehnung durchschnitt. Dieselbe Operation musste bei beiden Kindern wegen derselben Erscheinungen noch mehrere Male wiederholt werden. Der Autor gibt bei dieser Gelegenheit auch eine Anleitung über die Methodik dieser Operation und der Referent des deutschen Archivs für Kinderheilkunde knüpft an diese Mittheilung die Bemerkung, es sei jedenfalls dankenswerth, dass der Autor darauf hingewiesen habe, dass die Dentition auch gefährliche Folgen nach sich ziehen könne.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

In England und in Amerika wird die Scarification des Zahnfleisches, wie ich aus den Mittheilungen meiner zahlreichen, aus diesen Ländern stammenden Hörer entnehme, noch ziemlich allgemein geübt. Einige dieser Herren schätzten die Zahl Derjenigen, welche dort noch scarificiren, auf mindestens die Hälfte aller prakticirenden Aerzte. In einem, August 1881 im englischen Archiv für Pädiatrie erschienenen Artikel wird die Indication für die Stichelung des Zahnfleisches genauer präcisirt; in demselben Artikel wird aber auch mitgetheilt, dass in England die „Dentition" noch als gesetzliche Todesursache gelte und dass in London 4·8% aller verstorbenen Kinder unter einem Jahre und 7·3% der zwischen 1—3 Jahren verstorbenen als an der Zahnung gestorben in den Todtenlisten erscheinen.

So, meine Herren, steht es in Wirklichkeit mit dem „Wahne der Dentitionsbeschwerden", von welchem einer meiner Kritiker behauptet hat, dass er bei der Mehrzahl der Aerzte bereits erloschen sei; und es entspricht jedenfalls der wahren Sachlage besser, wenn ein anderer Referent in einer sehr verbreiteten Berliner Wochenschrift prophezeite, dass mein Standpunkt „als ein zu radicaler" auf den Widerstand zahlreicher Aerzte stossen werde.

Nachdem ich nun durch diese Ausführungen, wie ich hoffe, sowohl mich als auch diese verehrte Gesellschaft vor dem Vorwurfe bewahrt habe, eine ohnehin bereits erledigte Frage noch einmal zu behandeln, will ich zu dem eigentlichen Thema meines Referates übergehen, und zwar will ich mich ausschliesslich darauf beschränken, Ihnen meine Beobachtungen über zahnende Kinder mitzutheilen.

Das Material zu diesen Beobachtungen gewann ich auf folgende Weise:

Ich verfüge, wie den geehrten Herren bekannt sein dürfte, über ein ambulatorisches Material von ungewöhnlicher Reichhaltigkeit, denn unsere Anstalt wurde in den letzten Jahren im Durchschnitte von 12.000 Kindern jährlich besucht. Unter diesen nehmen nun diejenigen Kinder, welche mit Rachitis in den verschiedensten Intensitätsgraden behaftet sind und wegen dieser Affection in unsere Anstalt gebracht werden, eine sehr bedeutende Quote für sich in Anspruch. Diese Kinder werden nun während der ganzen Zeit, in der sie sich in unserer Behandlung befinden, genau beobachtet, und es werden neben allen anderen Erscheinungen auch die Vorgänge am Zahnkiefer ganz genau registrirt. Es hat sich nun bei diesen vielen Tausenden von Kindern ergeben, dass trotz der unter dem Einflusse der specifisch wirkenden antirachitischen Behandlung in gehäufter

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Anzahl hervorbrechenden Zähne nicht nur keine einzige von den angeblichen localen oder allgemeinen Dentitionsbeschwerden zum Vorscheine kam, sondern dass im Gegentheil jene mannigfachen Störungen des Allgemeinbefindens, welche durch die rachitische Affection herbeigeführt zu werden pflegen, nach und nach verschwanden, und dass daher gerade die zahlreichen und rasch aufeinander folgenden Zahneruptionen dieser Kinder in den allermeisten Fällen von einem völlig ungetrübten Wohlbefinden derselben begleitet waren.

Ausserdem habe ich mir auch die günstige Gelegenheit nicht entgehen lassen, an den zahlreichen (500—700) Kindern, an denen ich alljährlich in meiner Anstalt selber die Schutzpockenimpfung vornehme, die Verhältnisse des Dentitionsprocesses genauer zu studiren und den Einfluss desselben auf die Gesundheit dieser Kinder durch genaue Aufzeichnung aller einschlägigen Thatsachen festzustellen. Auch diese Beobachtungen, welche ich mehrere Jahre hindurch fortgesetzt habe, sind in Bezug auf etwaige Dentitionsbeschwerden völlig resultatlos geblieben, da ich in keinem einzigen Falle irgend eine Gesundheitsstörung constatiren konnte, die in eine causale Beziehung zu den Dentitionsvorgängen hätte gebracht werden können, obwohl die Mehrzahl dieser Kinder zu der Zeit, als sie uns überbracht wurden, in voller Zahnung begriffen war.

Ausser diesen zahlreichen Kindern, welche entweder, wie die rachitischen, durch längere Zeit in gewissen Intervallen oder, wie die Impfkinder, in der Regel nur zweimal, nämlich bei der Impfung und bei der Revision beobachtet wurden, verfüge ich aber auch über eine allerdings geringe Zahl von Beobachtungen, welche an einem und demselben Kinde continuirlich durch längere Zeit, während eines grossen Theiles der Dentitionsperiode oder auch während der ganzen Dauer derselben fortgesetzt wurden. Bei diesen Kindern wurde Tag für Tag jede in der Mundhöhle sichtbare Veränderung notirt; es wurde ihre Körpertemperatur täglich einmal, in einem Falle auch durch längere Zeit zweimal täglich gemessen, es wurden täglich Wägungen vorgenommen, es wurde die Zahl und die Beschaffenheit der Stuhlentleerungen verzeichnet und ausserdem jedes irgendwie bemerkenswerthe Vorkommniss genau registrirt. Hier konnte also keine, und wäre es auch die allergeringste Gesundheitsstörung, welche durch das Vordringen oder das Durchbrechen der Zähne hervorgerufen worden wäre, übersehen werden, und dennoch war auch in diesen Fällen das Resultat dieser Beobachtungen ein vollkommen negatives, da die Kinder, abgesehen von zufällig intercurrirenden vereinzelten

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Gesundheitsstörungen, deren Ursachen fast immer genau bekannt und deren Verlauf in keiner Weise an die Vorgänge im Zahnkiefer gebunden war, keinerlei Abweichung von dem normalen Verhalten dargeboten haben.

Was speciell die Vorgänge an dem Zahnkiefer anbelangt, so lehrten uns diese Beobachtungen, welche zum Theile von den übrigen Aerzten unserer Anstalt und in sehr vielen Fällen auch von den Hörern meiner Vorlesungen controlirt wurden, dass ausser jener Vorwölbung des Zahnfleisches, welche dem Durchbrechen der Schneide- und Backenzähne — nicht aber jenem der Eckzähne — mehrere Wochen und selbst Monate vorhergeht, überhaupt keinerlei Veränderung an dem Zahnfleische zu beobachten war. Diese Vorwölbung aber, welche stets von vollkommen normaler, zumeist etwas blässerer, niemals aber hyperämischer oder gar entzündeter Schleimhaut bedeckt war, deren Berührung und selbst Druck den Kindern nicht die geringsten Schmerzen verursachte, kann doch unmöglich als etwas Abnormes angesehen werden, denn mit demselben Rechte müsste man auch ein durch den graviden Uterus vorgewölbtes Abdomen als eine Krankheitserscheinung bezeichnen.

Die genaue Beobachtung der Kinder vor und während der Dentition hat uns ferner gelehrt, dass die bei manchen Kindern während einiger Zeit vorhandene Salivation in keinerlei Zusammenhang mit dem Zahndurchbruche stehen kann, da sie in den meisten Fällen lange vor der ersten Eruption beginnt und sehr häufig wieder sistirt, bevor diese stattgefunden hat, ohne dass sie bei den späteren Durchbrüchen wieder zum Vorschein kommen würde. Auf der anderen Seite zeigen diejenigen Kinder, welche die Gewohnheit zu speicheln noch ziemlich lange beibehalten, den vermehrten Speichelfluss genau in derselben Weise auch während der grösseren Pausen zwischen den einzelnen Gruppen, und in manchen Fällen überdauert das Speicheln auch das Ende der ersten Dentition.

Ebensowenig steht die Gewohnheit mancher Kinder, die Finger in den Mund zu stecken, in irgend einem causalen oder zeitlichen Verhältnisse zu den Vorgängen der Zahnung.

Natürlich gewährt die Dentition den Kindern keinen Schutz vor jenen krankhaften Affectionen der Mundschleimhaut, von denen sie auch ausser derselben heimgesucht werden. Sowohl die Stomatitis aphthosa, als auch die Stomakake kommen bei zahnenden Kindern gerade so gut vor, wie bei nicht zahnenden. Niemals aber, trotz der grössten, auf diesen Punkt gerichteten Auf-

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

merksamkeit, wurde ein Fall beobachtet, in welchem ein Kind auch nur bei zwei aufeinanderfolgenden Zahndurchbrüchen, geschweige denn bei jedem Zahne einen Aphthenausbruch oder eine wirkliche Entzündung der Mundschleimhaut mit jenen Erscheinungen, wie sie bei den infectiösen Stomatitiden vorkommen, dargeboten hätte. Ja, ich kann sogar mit voller Bestimmtheit behaupten, dass ich überhaupt noch niemals bei einem und demselben Kinde während der Zahnung eine wiederholte, durch ein längeres Intervall geschiedene Aphthenerkrankung gesehen habe, und ich darf daher mit gutem Gewissen sagen, dass die so häufig wiederkehrende Angabe, dass alle Kinder oder dass viele Kinder bei jedem Zahndurchbruche an entzündlichen Erscheinungen des Zahnfleisches oder an Aphthen leiden, ganz gewiss nicht auf thatsächlichen Beobachtungen, sondern nur auf einer gläubigen und unkritischen Wiederholung älterer dogmatischer Lehrmeinungen beruht.

Ich habe ferner, wie bereits erwähnt, an vielen Hunderten von Kindern, und zwar sowohl bei den zur Impfung überbrachten, als auch bei solchen, die mit leichteren Graden von Rachitis behaftet waren und die sich gerade inmitten des Dentitionsprocesses befanden, bei welchen also die Zähne entweder das Zahnfleisch vorwölbten oder gerade durchschnitten, oder bei denen einzelne Höcker der Mahlzähne hervorgetreten waren, während andere noch von der Schleimhaut bedeckt waren, kurz in allen Stadien des Dentitionsprocesses Temperaturmessungen mit aller Sorgfalt vorgenommen und solche auch an einzelnen Kindern durch Monate und selbst durch Jahre hindurch fortgesetzt, und es hat sich ergeben, dass niemals auch nur die allergeringste Steigerung der Körpertemperatur gefunden werden konnte, es wäre denn, dass die Kinder an einer Angina simplex oder follicularis, an infectiösem Schnupfen oder an Bronchitis, an einer Pneumonie oder an irgend einer anderen mit Fieber einhergehenden Erkrankung gelitten hätten. Ein Zahnfieber existirt also in der Wirklichkeit nicht, es ist wenigstens mit den uns derzeit zu Gebote stehenden Hilfsmitteln nicht nachzuweisen.

Ebensowenig sind bei den während der Dentition beobachteten Kindern jemals Convulsionen vorgekommen, welche nicht auf dieselben Ursachen hätten zurückgeführt werden können, wie diejenigen, welche ausserhalb der Dentitionsperiode oder in den grossen Zahnpausen erscheinen. In allen Fällen handelt es sich auch bei den zahnenden Kindern entweder um Muskelkrämpfe, welche irgend eine

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

fieberhafte Krankheit einleiten, also solche, die den Ausbruch eines fieberhaften Exanthems, den Beginn einer Lungenentzündung, hin und wieder selbst den einer Angina oder Diphtheritis begleiten oder die Stelle des Schüttelfrostes bei einem Intermittensanfalle vertreten; oder es handelt sich um fieberlose Convulsionen bei Kindern, welche mit deutlichen Erscheinungen der floriden Rachitis, fast immer auch mit Erweichung der Schädelknochen behaftet sind. In den letzteren Fällen besteht nun allerdings eine gewisse Beziehung zu dem Dentitionsprocesse, insoferne als nämlich, wie bekannt, bei allen rachitischen Kindern die Zähne langsam und zögernd durchbrechen und ungewöhnlich lange in dem Stadium der Vorwölbung des Zahnfleisches verharren. Es gibt also thatsächlich Kinder, bei denen einerseits die Zähne schwer herauskommen und die zugleich an habituellen Convulsionen leiden, und ich zweifle nicht daran, dass dieses Zusammentreffen, welches natürlich auch schon zu einer Zeit beobachtet wurde, wo man von der Existenz der Rachitis und der Craniotabes noch keine Ahnung hatte — die letztere ist ja erst seit 50 Jahren bekannt —, eine der hauptsächlichsten Quellen der Lehre von der Dentitio difficilis abgegeben hat. Jetzt wissen wir aber, dass beide Erscheinungen, nämlich die habituellen Convulsionen und die verspätete Zahnung, eine gemeinschaftliche Grundursache haben in der rachitischen Affection, welche die Schädel- und die Kieferknochen ergriffen hat, und es steht auch in unserer Macht, beide Erscheinungen zum Schwinden zu bringen, wenn wir diese gemeinschaftliche Ursache durch eine wirksame Therapie der Rachitis beseitigen. Die Krämpfe hören dann gerade zu einer Zeit auf, wo die Zähne in gehäufter Zahl gegen den Kieferrand vorrücken oder durchbrechen, weil die entzündliche Hyperämie der Schädelknochen und die dadurch hervorgerufene abnorme Erregbarkeit der Krampfcentren in Wegfall gebracht worden ist.

Genau dasselbe Verhältniss waltet auch ob zwischen der verzögerten Zahnung der rachitischen Kinder und den anderen durch die Schädelrachitis bedingten nervösen Störungen: der nächtlichen Unruhe, der psychischen Verstimmung, den selteneren Nickkrämpfen, dem Nystagmus, dem Stimmritzenkrampf und der Tetanie. Alle diese Erscheinungen können zweifellos durch die rachitische Affection der Schädelknochen und durch die daraus folgende erhöhte Reizbarkeit gewisser Nervencentren hervorgerufen werden. Sie rühren also nicht daher, dass die Zahnung erschwert ist, sondern sie haben dieselbe Ursache, wie die erschwerte Zahnung,

Digitized by Google — Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

und deshalb fallen sie häufig mit einer Verzögerung des Zahndurchbruches zusammen. Auf der anderen Seite kann sich Jedermann durch die Beobachtung gesunder, völlig rachitisfreier Kinder überzeugen, dass bei ihnen die Zähne ohne Convulsionen und ohne wie immer geartete nervöse Erscheinungen zum Vorschein kommen.

Was nun die Krankheiten des Verdauungstractes in der Dentitionsperiode betrifft, so haben unsere Beobachtungen Folgendes ergeben:

1. Kinder, welche während ihrer Dentition in fortgesetzter, genau registrirender Beobachtung gestanden sind, haben nach dieser Richtung nicht die geringste Störung wahrnehmen lassen, so lange das Quantum und das Quale ihrer Nahrung derart eingerichtet war, dass daraus keine Schädigung ihres Verdauungsprocesses resultirte. Die Zahl und die Beschaffenheit ihrer Entleerungen zeigte in keinem Stadium des Zahnprocesses, weder während der Protrusion, noch während des Durchschneidens der Zähne, irgend eine Abweichung von der Norm.

2. In unserem grossen Krankenmateriale zeigt sich ein Einfluss des Alters der Kinder auf die Häufigkeit des Vorkommens von Darmerkrankungen nur insoferne, als die Zahl dieser Erkrankungen genau im umgekehrten Verhältnisse steht zu dem Alter der Kinder. Das erste Halbjahr, in welchem von den Zähnen zumeist noch gar nichts wahrzunehmen ist, zeigt eine höhere Zahl als das zweite Halbjahr, und auch innerhalb des ersten Semesters geben die früheren Monate grössere Zahlen als die späteren, obwohl diese sich doch schon eher der Zeit der beginnenden Zahnung annähern. Wenn also thatsächlich in der Periode der Zahnung die Diarrhöen noch sehr häufig sind, so ist nicht die Zahnung, sondern das jugendliche Alter und die grosse Empfindlichkeit der jugendlichen Individuen gegen alle Schädlichkeiten, welche den Verdauungscanal betreffen, zu beschuldigen. Im vierten Halbjahre z. B., in welchem gewöhnlich die ersten „Stockzähne“ und die so sehr gefürchteten Augenzähne zum Vorscheine kommen, zeigt sich in unserer Statistik schon eine Herabminderung auf weniger als ein Fünftel im Vergleiche zu dem ersten, zumeist noch ganz dentitionsfreien Semester (168 gegen 849).

3. Ebenso dominirend wie der Einfluss des Alters ist derjenige der Jahreszeiten oder vielmehr der Aussentemperatur auf die Häufigkeit der Kinderdiarrhöen. Während bekanntlich in der warmen Jahreszeit, speciell im Hochsommer, die Zahlen dieser Erkrankungen

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

eine sehr bedeutende Höhe erreichen, sinken dieselben in den Frühjahrs- und Herbstmonaten ziemlich bedeutend herab und erreichen bei uns im December, Jänner und Februar einen so niederen Stand, dass in den hier verzeichneten ganz geringen Ziffern, wenn man die Darmkatarrhe ausserhalb der Dentitionsperiode und diejenigen in Abzug bringt, welche durch augenfällige Schädlichkeiten entstanden sind, absolut kein Raum mehr für die Zahndiarrhöe übrig bleibt. Da sich aber der Zahndurchbruch selbstverständlich nicht an die Jahreszeiten bindet und im Winter ebensoviele Zähne hervorkommen wie im Sommer, so sind diese Ergebnisse der Statistik mit der Lehre von der Zahndiarrhöe in keiner Weise zu vereinbaren.

Ueber den Zahnhusten, die Zahnexantheme und die angeblich durch die Dentition verursachten Störungen der Harnexcretion will ich mit wenigen Worten hinweggehen, indem ich als das Resultat meiner Beobachtungen nur das Eine anführen kann, dass alle diese Affectionen bei zahnenden Kindern ganz genau in derselben Weise verlaufen und durch dieselben Umstände herbeigeführt werden, wie vor und nach der Dentition.

Dagegen muss ich mich wieder etwas ausführlicher mit der Frage beschäftigen, ob die Zahnung einerseits die Empfänglichkeit der Kinder für krankmachende Schädlichkeiten erhöht, und andererseits, ob die Zahnung den Verlauf von Krankheiten, die durch anderweitige Schädlichkeiten hervorgerufen worden sind, im ungünstigen Sinne zu beeinflussen vermag? Diese Modification der Lehre von der Dentitio difficilis ist nämlich ausserordentlich verbreitet und wird sehr häufig auch von solchen Aerzten vertheidigt, welche in Abrede stellen, dass die Dentition als solche im Stande sei, ohne Hinzutreten anderer Schädlichkeiten eine Erkrankung des Kindes herbeizuführen. Forscht man jedoch nach den thatsächlichen Grundlagen dieser Behauptung, so überzeugt man sich bald, dass dieselben vollständig fehlen und dass die Vertheidiger dieser Lehre nichts Anderes für dieselbe anzuführen wissen, als dass es ja allgemein bekannt sei, dass die Kinder während dieser Zeit besonders empfindlich sind, und dass Jedermann wisse, um wie Vieles gefährlicher die Krankheiten während der Zahnung verlaufen.

Ertheilen wir aber auch hier den Thatsachen das Wort und befragen wir die Zahlen der Statistik, so ergibt sich Folgendes:

Bei allen Krankheiten des Kindesalters, welche sich in grossen Zahlen bewegen, also z. B. bei den acuten Erkrankungen der Respirationsorgane, zeigt sich dasselbe Verhältniss, wie wir es bei den

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Darmaffectionen gefunden haben: dass nämlich die Ziffern um so grösser werden, je jünger die Kinder sind, dass also im Allgemeinen die Morbilität grösser ist in den Monaten *vor* der Dentition, als in jenen während derselben, und dass sie innerhalb der Dentitionsperiode grösser ist in den früheren als in den späteren. Aber auch die *Sterblichkeit* der Kinder hält sich genau an dieselbe Regel, wie Sie aus den Zahlen entnehmen können, die ich Ihnen hier nach der officiellen Mortalitätsstatistik der Stadt Wien vorlegen werde.

Es starben nämlich in 5 Jahren (1884—1889) im

1. Monate	10984
2. „	3183
3. „	2547
1. Quartal	16714
2. „	4637
3. „	3194
4. „	2641
1. Jahr	27186
2. „	6591
3. „	3113
4. „	1825
5. „	1120

Aus diesen Ziffern geht also ganz klar hervor, dass auch die *Mortalität*, wenn sie nach grossen Zahlen beurtheilt wird, in ganz ausserordentlicher Weise durch das Alter der Kinder beeinflusst wird, *dass aber von einer Steigerung derselben im Beginne oder im Verlaufe der Dentition absolut keine Rede sein kann*. Es zerfliesst also auch dieser Theil der Dentitionstheorie, sowie man sie in dem Lichte unanfechtbarer Thatsachen betrachtet.

Ich bin am Ende und möchte nun die geehrten Herren Collegen bitten, ihrerseits ihre Erfahrungen über den Einfluss der Zahnung auf den Gesundheitszustand der Kinder mitzutheilen. Wenn ich mir aber erlauben darf, in dieser Beziehung noch eine Bitte hinzuzufügen, so würde diese dahin gehen, dass auch die Herren Collegen, ebenso wie ich es gethan, sich möglichst auf die Mittheilung thatsächlicher Beobachtungen beschränken. Es ist ja immerhin möglich, dass andere Beobachter zu abweichenden Resultaten gelangen. Man würde dann die eine Beobachtungsmethode gegen die andere abwägen und sich zu entscheiden haben, welche derselben die grössere Gewähr bietet für die Richtigkeit der gewonnenen Resultate. Dagegen wäre es meiner Ansicht nach ziemlich unerspriesslich, wenn man sich in der nun zu

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

erwartenden Discussion vorwiegend auf allgemeine Eindrücke und auf vage Erinnerungen berufen würde, wie dies gerade in dieser Frage von jeher üblich gewesen, und wie es auch noch in der jüngsten Zeit gegenüber meiner mit einer Fülle wirklich beobachteter Thatsachen ausgestatteten Arbeit geschehen ist. Denn wenn Jemand meinen direct zu diesem Zwecke angestellten und in extenso mitgetheilten Beobachtungen nichts Anderes entgegenzusetzen weiss, als dass „Mancher auch solche Kinder in Erinnerung haben wird, welche sich stets eines ungetrübten Wohlbefindens erfreuten, ausser in den Wochen oder Tagen vor dem Durchschneiden mancher Zähne in der ersten Dentition", so entzieht er jeder streng wissenschaftlichen Discussion von vornherein ihren Boden; denn gegen Erinnerungen lässt sich ebensowenig ankämpfen, wie gegen Glaubenssätze oder Gefühle. Dagegen wird jede sachliche, nach den Principien wissenschaftlicher Beobachtung gewonnene Thatsache, in welchem Sinne sie auch aussagen sollte, gewiss uns Allen willkommen sein, weil sie dazu beitragen wird, die endliche Entscheidung in dieser wichtigen Frage herbeizuführen.

Digitized by Google
Original from
UNIVERSITY OF MICHIGAN

III.

Traumatische Schädelfissur. Rachitis tarda.

Von Dr. **Th. v. Genser.**

Am 19. Jänner 1889 wurde mir in meinem Ambulatorium in dem hiesigen I. öffentlichen Kinder-Krankeninstitute ein Kind vorgeführt, welches ich wegen mehrfacher Besonderheiten, die dasselbe an sich trug, in der Sitzung der k. k. Gesellschaft der Aerzte vom 25. Jänner vorzustellen mir erlaubte.

Der damalige Status war folgender*):

Der Knabe Julius St. war, wie ich mich selbst aus seinem Geburtszeugnisse überzeugte, am 6. Februar 1877 geboren, vollendete also in wenigen Tagen sein zwölftes Lebensjahr. Der Vater des Kindes ist ein kräftiger Mann, der angibt, noch nie in seinem Leben krank gewesen zu sein; die Mutter (sie ist inzwischen gestorben) sah schwach und kränklich aus. Allerdings hatte dieselbe bereits 10 Geburten durchgemacht, respective 2 Abortus und 8 normale Entbindungen. Von den 8 Kindern ist Julius das vierte; 3 Geschwister, Mädchen, sind an verschiedenen Krankheiten gestorben, 2 der überlebenden zeigen die Spuren überstandener Rachitis, die übrigen sind anscheinend normal gebildet.

Es sei nur nebenbei bemerkt, dass der Knabe damals mit einer Hautaffection behaftet war, welche Docent Dr. *Schiff* als eine Combination von Lichen pilaris mit Acne cachecticorum erklärte.

An dem Kinde fiel nun zunächst seine Kleinheit auf: es mass blos 84 Cm., während ein normaler Knabe seines Alters 129·3 (*Oppenheimer*) bis 138·5 (*Quetelet*) lang sein sollte.

Es ist dies rachitischer Zwergwuchs, denn das Kind wies noch weitere hochgradige rachitische Deformitäten an seinem Skelete auf, so am Thorax, dann eine kyphoskoliotische Verkrümmung der Wirbelsäule, ferner starke Verbiegungen der oberen und unteren Extremitäten,

*) Siehe den Sitzungsbericht in der „Wiener klinischen Wochenschrift“ Nr. 5, 1889.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

insbesonders eine bogenförmige Gestaltung der Oberschenkel, die beim Sitzen des Kindes dessen Abdomen umschlossen — jene Stellung, die wir gewöhnlich bei hochgradiger Rachitis finden. Das Kind soll normal gebildet auf die Welt gekommen sein, am dritten Tage aber schon Fraisen bekommen haben, bald darnach trat auch Stimmritzenkrampf auf; ferner wurde auch das (jetzt noch bestehende) Schielen — Strabismus divergens — beobachtet, sowie Weichsein der Kopfknochen. Wir haben also allen Grund anzunehmen, dass die Rachitis bei dem



Kinde schon frühzeitig aufgetreten ist. Der Knabe war, als er zu mir gebracht wurde, noch nie gestanden, noch weniger gegangen; er bewegte sich ziemlich rasch im Sitzen vorwärts, indem er mit Händen und Füssen sich weiter schob; auch dies hat er erst im vierten Lebensjahre erlernt. Nebst den Verkrümmungen der Knochen war es auch eine enorme Schlaffheit der Gelenke, insbesonders der Sprunggelenke, die das Hinderniss bildete, dass das Kind nicht imstande war, sich zu erheben.

Eine besondere Merkwürdigkeit an dem Kinde bildete seine absolute Zahnlosigkeit. Nach der Angabe der Eltern hat das

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Kind seine Milchzähne alle bekommen, auch die Backenzähne, allerdings sehr verspätet, indem die ersten Zähne gegen Ende des zweiten Lebensjahres durchgebrochen sind; dieselben sind sehr bald von selbst wieder ausgefallen, so zwar, dass das Kind fast nie zwei Zähne auf einmal gehabt haben soll. Die bleibenden Zähne sind nie nachgewachsen; die zahnlosen Kiefer waren ganz atrophisch. Es lag also hier ein Fall vor, wo die Rachitis übermässig lange in floridem Zustande geblieben; denn nur sie war die Ursache, dass die zweiten Zähne nicht durchgebrochen. Bekanntlich hat *Kassowitz* im April 1885 einen ganz analogen Fall der k. k. Gesellschaft der Aerzte vorgestellt; es handelte sich da um ein 10jähriges Mädchen, das ebenfalls rachitischen Zwergwuchs zeigte, indem es nur 79 Cm. hoch war, weder stehen noch gehen konnte und von den bleibenden Zähnen nur zwei untere und einen oberen Backenzahn hatte. Da sonst um die Zeit der zweiten Dentition die Rachitis bereits vollkommen abgelaufen oder höchstens in sehr geringem Masse mehr vorhanden ist, hat *Kassowitz* für seinen Fall die Bezeichnung „Rachitis tarda" gewählt, nicht in dem Sinne, als ob die Rachitis überhaupt spät zum Ausbruche gekommen wäre, sondern mit Bezug auf ihr langes Floridbleiben.

Der Mangel an bleibenden Zähnen gehört zu den grössten Seltenheiten, selbst bei schwerer Rachitis. In dem Ambulatorium des unter der Leitung des Directors *Kassowitz* stehenden Institutes, welches bei einer Frequenz von mehr als 10.000 Ambulanten im Jahre über 50% Rachitiker aufweist, wo also alle Raritäten der Rachitis vertreten sind, haben wir in den letzten Jahren nur zwei ähnliche Fälle beobachtet; im Uebrigen ist der von *Kassowitz* publicirte*) Fall der erste dieser Art in der Literatur der Rachitis. Der meine schliesst sich demselben an und gewährt ein um so höheres Interesse, als hier nicht einmal einer von den bleibenden Zähnen durchgebrochen ist. *Kassowitz* erklärt das Hinderniss, welches dem Durchbruche der Zähne bei der Rachitis im Wege steht, in der Weise, dass durch das Weichbleiben der an der Wurzel neu apponirten Teile des Zahnbeines die Vis a tergo fehlt, welche die Zahnkrone gegen das Zahnfleisch vordrängt und das letztere zur Atrophie bringt. Bei Besprechung der Therapie soll hierauf noch zurückgekommen werden.

Im Uebrigen war das Befinden des Kindes ein normales, Appetit und Verdauung in Ordnung, Schlaf gut, dies Alles aber erst seit nicht gar langer Zeit. Früher soll das Kind stets unruhig geschlafen und

*) Allgemeine Wiener medicinische Zeitung Nr. 18, 1885.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

bis vor wenigen Jahren auch noch Anfälle von Stimmritzenkrampf gehabt haben. Es hatte erst vor Kurzem zu sprechen erlernt und dies sehr undeutlich, wozu wol auch der gänzliche Mangel an Zähnen einen Teil beitragen mochte. Die Intelligenz war mässig entwickelt, jedenfalls weit hinter dem Alter des Kindes zurückgeblieben.

Ausser diesen Erscheinungen von schwerer Rachitis wies der Knabe noch eine merkwürdige Difformität am Schädel auf. Derselbe zeigte sich in seinem vorderen Anteile normal gebildet, während an dem linken Seitenwandbeine ein Höcker sichtbar war, der durch



eine seichte Einschnürung nach vorne abgesetzt erschien; derselbe reichte nach rechts etwas über die Mittellinie. Bei näherer Untersuchung dieses Höckers ergab sich, dass derselbe von einem Knochenwalle begrenzt war, der unregelmässig zackige Ränder hatte. Der Längendurchmesser dieser Knochenlücke betrug 10, der Breitendurchmesser 3 Cm. Die von diesem Walle umschlossene, von normaler Haut überzogene, den Knochen nirgends überragende Partie des Höckers fühlte sich teigig weich, elastisch an. Bei ruhigem Auflegen der Hand fühlte man daselbst ein deutliches Pulsiren, isochron mit dem Radialpulse; bei stärkerem Drucke äusserte das Kind Schmerz, doch zeigten sich keinerlei Erscheinungen von Seiten des Gehirnes. Von dem Höcker

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

nach abwärts, nahezu senkrecht gegen die Lambdanaht, zog ein klaffender Spalt von etwa 6 Cm. Länge und 1 Cm. Breite, ebenfalls von ausgezackten Knochenrändern begrenzt; an einer Stelle bestand eine knöcherne Brücke.

Ueber die Entstehung dieses Defectes war Folgendes zu eruiren: Im Alter von circa $1^1/_2$ Jahren ist das Kind von dem Arme einer angeblich ziemlich grossen Dienstmagd mit dem Kopfe voran auf den Boden gefallen. Aeussere Verletzung und Blutung waren nach dem Falle nicht sichtbar, das Kind blieb aber sofort bewusstlos; an Erbrechen wissen sich die Eltern nicht zu erinnern, aber Fraisen bestanden durch 12 Stunden fast ununterbrochen fort. Nach und nach erholte sich das Kind wieder unter entsprechender Behandlung; Fraisen (epileptiforme Anfälle?) sollen aber bis vor einem Jahre noch zeitweilig aufgetreten sein. An dem Kopfe des Kindes war früher von den Eltern nichts Abnormes bemerkt werden, mit Ausnahme dessen, dass derselbe, wie schon erwähnt, einzelne weiche Stellen aufgewiesen haben soll. Erst einige Zeit nach dem Falle zeigte sich der Höcker, der früher viel grösser gewesen sein und noch auffallender pulsirt haben soll, als zur Zeit der Vorstellung des Kindes. Ferner soll nach dem Falle der rechte Arm vollständig gelähmt gewesen sein, der Fuss angeblich nicht; nach und nach kehrte wieder Beweglichkeit in den Arm zurück, doch bestand auch noch zur Zeit, als ich das Kind zum ersten Male sah, eine leichte Parese desselben, und es wurde bei jeder Hantirung lieber der linke als der rechte Arm benützt. Das Schielen hat, wie schon angegeben, seit frühester Kindheit bestanden; die Beweglichkeit der Bulbi war dabei eine uneingeschränkte, die Pupillen reagirten lebhaft; die Zunge zeigte eine geringe Spitzenablenkung nach der linken Seite; bei leichter Innervation war eine schwächere Hebung des rechten Mundwinkels zu bemerken: also eine Spur einer rechtsseitigen Facialisparese.

Im Alter von $2^1/_2$ Jahren erlitt der Knabe ebenfalls durch einen Fall einen Bruch des rechten Oberschenkels und wurde damals (August-September 1879) im hiesigen Leopoldstädter Kinderspitale durch 6 Wochen behandelt. Einer gütigen Mitteilung des Directors des Spitales, Primarius Dr. *Unterholzner*, entnehme ich, dass die Kopfgeschwulst in der Krankengeschichte, wie folgt, beschrieben wurde: „In der Hinterhauptgegend linkerseits, etwas nach vorne und aussen von der kleinen (Hinterhaupts-) Fontanelle, nicht der Lambdanaht entsprechend, sondern im hinteren Anteile des Seitenwandbeines gelegen, eine nahezu apfelgrosse, halbkugelige, sehr elastische, fluctuirende (?)

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Geschwulst, welche mit der Schädelhöhle communicirt. Der Basis der Geschwulst entsprechend fehlt der Knochen. Die Haut über derselben unverändert. Durch Druck lässt sich die Geschwulst verkleinern, doch wird das Kind dabei bald unruhig.“ Weitere Angaben in Bezug auf die Geschwulst fehlen.

Nach der von uns gegebenen Schilderung handelte es sich also bei dem Knaben um eine Lücke der Schädelknochen und eine Geschwulst, deren Inhalt entschieden mit dem Schädelinnern communicirte, wie dies die deutliche Pulsation bewies; es war aber nun weiters zu entscheiden, was die eigentliche Natur dieser Geschwulst sein konnte. Bei dem Versuche der Beantwortung dieser Frage waren mir, da ich ja selbst nicht Fachchirurg bin, von wesentlichem Werte die beiden äusserst instructiven Arbeiten *Weinlechner*'s über Schädellücken im XVIII. Bande des „Jahrbuches für Kinderheilkunde“ (1882) und in den „Wiener medicinischen Blättern“, Nr. 49—52, Jahrgang 1884*). *Weinlechner* hat 28 Fälle von Schädelfissuren, teils aus eigener Beobachtung, teils aus der Literatur zusammengestellt; sie gehören alle dem frühesten Kindesalter an und sind, mit Ausnahme eines einzigen Falles, alle durch ein Trauma, überwiegend Fall auf den Kopf, entstanden. Es ergibt sich aus denselben, dass im Kindesalter traumatisch entstandene subcutane Schädelfissuren im Verlaufe der Zeit zu grösseren Schädellücken sich ausbilden. *Weinlechner* unterscheidet nun zweierlei klinische Befunde:

1. In die von der unversehrten Schädelhaube bedeckte Lücke, die meist am Seitenwandbeine sich vorfindet, deren Ränder kraterförmig nach aussen gedrängt sind, und von welcher Ausläufer zu einer benachbarten Naht sich erstrecken können, lagert sich Gehirn ein, wobei aber die Schädeldecke nicht auffällig über das Niveau der Lücke vorgewölbt ist. Es ist deutliche Pulsation vorhanden. Man kann also hier nicht von einem eigentlichen Gehirnbruche sprechen, sondern

*) Dieselben enthalten die gesammte Literatur bis zu dieser Zeit, und ich kann in dieser Hinsicht nichts Neues hinzufügen. Bemerken will ich nur, dass der Arbeit *v. Winiwarter*'s (Archiv für klinische Chirurgie, 31. Bd., 1. Heft) eine Abbildung beigegeben ist, welche eine auffallende Aehnlichkeit mit meiner aufweist. Uebrigens erwähnt auch schon *Weinlechner*, dass in den sechs von ihm beobachteten Fällen das Aussehen ein derartiges war, dass *Winiwarter*'s Zeichnung als mustergiltiges Paradigma für einen Schädeldefect mit angelagertem Gehirne hingestellt werden könne. — In neuerer Zeit sind hieher gehörende Fälle publicirt worden von *Henoch* (Berliner klinische Wochenschrift Nr. 29, 1888), *Kolisko* (Wiener klinische Wochenschrift Nr. 17, 1891) und *H. Neumann* (Deutsche medicinische Wochenschrift Nr. 43, 1892).

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

nur von einer „Schädellücke mit anlagerndem Gehirne". Die Erscheinung, dass die Knochenränder meist höher stehen, als die das Gehirn bedeckenden Weichteile, erklärt sich wol dadurch, dass die ersteren in der von dem andrängenden Gehirne aufgezwungenen Position verharren, die weiche Lücke hingegen im ruhigen Momente einsinkt.

2. Die Schädellücken mit falschen Meningocelen. Man findet gewöhnlich am Seitenwandbeine eine weiche, fluctuirende, durch Druck verkleinerbare, meist weniger deutliche Pulsation zeigende Geschwulst, welche von einem deutlichen Knochenwalle umgrenzt ist, und deren Inhalt aus einer der cerebrospinalen an Farbe und chemischer Beschaffenheit gleichen Flüssigkeit besteht. Da diese Geschwülste, zu deren Entstehen ausser der Schädelfractur auch noch ein Durariss, und zu deren dauerndem Bestande die Bildung einer Durafistel notwendig ist, mit den wahren angeborenen Meningocelen wol den Inhalt, aber nicht die Hüllen gemein haben, so werden sie folgerichtig „falsche Meningocelen" genannt. Die Innenwand der cystenähnlichen, aussen von Haut und Galea aponeurotica bedeckten Geschwulst ist nämlich mit keiner der Gehirnhäute, sondern mit verdichtetem Bindegewebe ausgekleidet, somit der Sack als eine secundäre Cyste zu betrachten. Diese falschen Meningocelen unterscheiden sich von den einfachen Schädellücken mit Gehirnanlagerung zunächst durch die Anwesenheit einer deutlich begrenzten Geschwulst, welche auf einer Schädellücke sitzt, während bei letzteren die vorhandene Geschwulst ohne strenge Begrenzung ist; weiters durch ihre Grösse und ihr Wachstum, indem sie stetig und sogar ziemlich rasch anwachsen, während diese meist bald stationär bleiben.

Anschliessend an diese Schilderung *Weinlechner*'s reihe ich meinen Fall der ersten Kategorie von Schädellücken ein, von der er ja alle Merkmale zeigt, und zu deren Entstehen alle Bedingungen gegeben waren; diese sind (nach *Weinlechner*): 1. die Zerreissung der Gehirnhäute, zumal der Dura (eine Ausname bilden blos die Fälle *v. Bergmann*'s und *Reubold*'s) und 2. die frühe Jugend des Kindes zur Zeit des Traumas; dasselbe darf nämlich nur im ersten, zweiten, höchstens im dritten Lebensjahre sich befinden, um welche Zeit der Schädel wegen der lockeren Verbindung der Knochen noch die meiste Nachgiebigkeit besitzt, und während welcher das stärkste Wachstum des Gehirnes und der grösste Gehirndruck statthat. Die Entstehung ist folgendermassen zu erklären: Durch das Trauma, den Fall auf den Kopf, ist die wahrscheinlich ohnehin craniotabische Schädeldecke

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

an der Stelle des jetzigen Höckers geplatzt, und es hat sich weiters auch die Fissur nach abwärts gegen die Lambdanaht gebildet; dabei ist die äussere Haut unversehrt geblieben. Zugleich ist die Dura eingerissen; durch den Einriss hat sich das Gehirn vorgedrängt und ist schliesslich mit den Rändern desselben durch eine circumscripte Entzündung verwachsen. Durch den Druck des rasch wachsenden Gehirnes wurden die Ränder der Fissur nach aussen gedrängt, aufgewulstet, wie wir sie heute finden. An der Stelle der nach abwärts führenden Fissur ist wol die Dura nicht gerissen; dieselbe hat dem Drucke des wachsenden Gehirnes Widerstand geboten und im weiteren Verlaufe ist es zu einem meist ligamentösen, nur an einer Stelle knöchernen Verschlusse der Fissur gekommen.

Gegen die Anname einer Meningocele spuria spricht die relative Kleinheit der weichen Partie, die sehr deutliche Pulsation, endlich das Stationärbleiben, ja sogar angebliche Kleinerwerden des Höckers.

Der Demonstration in der k. k. Gesellschaft der Aerzte hatte ich noch einige Worte über Prognose und Therapie des Falles angeschlossen, die im Wesentlichen lauteten: „Was die Schädellücke anbelangt, so ist die Prognose insoferne eine günstige, als dieselbe sich wol stationär verhalten wird; eine Gefahr liegt nur in dem Umstande, dass eine zufällige Verletzung des Kopfes, wenn sie gerade die vom Knochen entblösste Stelle trifft, leicht schwere Folgen, selbst den Tod nach sich ziehen kann. Von einem therapeutischen Eingriffe ist wol ganz abzusehen; alle diesbezüglichen Versuche haben sich stets als erfolglos erwiesen. *Weinlechner* empfiehlt das Tragen einer Schutzplatte gegen äussere Schädlichkeiten. Anders gestaltet sich die Frage der Therapie gegenüber der schweren Rachitis und deren Folgen, dem Unvermögen zu stehen und zu gehen, und der Zahnlosigkeit. Wir haben jetzt im Phosphor ein so mächtiges Agens zur Bekämpfung der Rachitis, dass ich glaube, in dieser Beziehung eine günstige Prognose stellen zu können. Der Knabe bekommt täglich zwei Kaffeelöffel voll der bekannten Phosphorleberthran-Lösung 0·01 : 100, also im Tag 1 Milligramm Phosphor; ich hoffe, dass im Verlaufe einer nicht allzu langen Zeit das Kind auf die Füsse zu bringen sein und schliesslich auch seine Zähne bekommen wird. Letzteres geht allerdings bekanntlich auch unter Phosphorbehandlung immer am langsamsten; denn, wie *Kassowitz* bemerkt, wenn auch der Phosphor einen günstigen Einfluss auf die Erhärtung des neu gebildeten Zahnbeines an der Wurzel ausübt, braucht doch die Zahnkrone eine gewisse

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Zeit, um an die Oberfläche zu kommen. Bestärkt werde ich in meiner günstigen Voraussage durch den glänzenden Erfolg, welchen die Phosphortherapie in dem früher von mir erwähnten Falle von *Kassowitz* hatte."

Diese meine Vorhersage hat sich denn auch als richtig erwiesen; ich hatte Gelegenheit, den Knaben von Zeit zu Zeit wieder zu sehen, und kann Folgendes über ihn berichten: Bereits nach zwei Fläschchen Phosphorleberthran, gegen Ende Februar 1889, fing er an, sich aufzurichten, dann mit Nachhilfe zu stehen, und im Juni konnte er zwischen zwei Sesseln, auf die er sich stützte, stehen (sieben Fläschchen). Ein Jahr darauf, im Juli 1890, ist er schon imstande, vollkommen allein zu gehen (nach 17monatlicher Behandlung). Am 5. November 1890 wurde er mit humanisirter Lymphe geimpft; es gingen alle sechs Pusteln auf und nahmen ihren regelmässigen Verlauf. Ich will hier nebenbei erwähnen, dass der Hautausschlag, von dem in der Beschreibung die Rede war, noch durch 2 Monate bestanden hat, worauf derselbe von selbst verging und nicht mehr wiederkehrte. Bis December 1890 hat Patient 34 Fläschchen des Medicamentes verbraucht; er ist jetzt nahezu 14 Jahre alt, 1 Meter hoch, trägt natürlich die Zeichen der hochgradigen Rachitis an seinem Skelete, läuft aber, soweit ihn seine Genua valga nicht daran behindern, ganz munter herum, geht allein über Treppen und macht den ziemlich weiten Weg von seiner Wohnung in das Institut und wieder zurück immer zu Fuss. Er hat nunmehr vier untere Schneidezähne, von denen der erste bereits im September 1889 durchgebrochen ist. Die Schädellücke ist sich in ihren Dimensionen nahezu gleich geblieben, nur ihre Breite beträgt um $^1/_2$ Cm. mehr als früher ($3^1/_2$ Cm.). Appetit und Verdauung sind in bester Ordnung; die Intelligenz hat entschieden zugenommen, zum Lernen ist er jedoch nicht befähigt. Anfangs November 1892 sah ich den Knaben wieder. Er hat seinen Phosphorleberthran noch bis zum Frühjahre 1891 fortgebraucht, im Ganzen gegen 40 Fläschchen; nunmehr ist er $15^3/_4$ Jahre alt, misst 113 Cm.; seine Skoliose, Genua valga und rachitischen Plattfüsse hat er nach wie vor, die Verkrümmung der Oberschenkel ist eine mässige. Ausser den schon erwähnten vier unteren (gerifften) Schneidezähnen hat er noch zwei obere, ferner den rechten unteren Eckzahn, während der linke eben mit der Spitze durchgebrochen ist. Die Knockenlücke am Schädel ergibt abermals eine Verbreiterung um $^1/_2$ Cm. (4 Cm.), während ihre Länge (10 Cm.) sowie die der Fissur zur Lambdanaht (6 Cm.) sich gleich geblieben sind. Die von dem Knochenwalle umgrenzte Partie

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

ist etwas eingesunken, deutlich pulsirend, nur bei starkem Drucke schmerzhaft*).

Es hat sich also auch in diesem Falle wieder die vorzügliche Wirkung des Phosphors auf die so schwere Rachitis gezeigt; denn es ist doch unbedingt der Schluss zulässig, dass, wenn ein Kind, welches bis zu seinem zwölften Lebensjahre nicht einmal stehen konnte, in kürzester Frist nach Gebrauch eines Mittels auf die Beine kommt, zu stehen und zu gehen beginnt, dies der Wirkung dieses Mittels zugeschrieben werden muss, sonst würde sich ja überhaupt jede Schlussfolgerung auf therapeutischem Gebiete aufhören. Auch das allgemeine Wachstum wurde günstig beeinflusst, indem der Knabe, der mit 12 Jahren nur 84 Cm. hoch war, in dem Zeitraume von $2^3/_4$ Jahren um 50 Cm. gewachsen ist. Mit den Zähnen ist es so gegangen, wie wir vorhergesagt: sie sind verhältnissmässig langsam nachgekommen; dass das Kind aber überhaupt Zähne bekommen, hat es auch nur dem Phosphor zu danken, indem seine Rachitis, so lange sie nicht behandelt wurde, das Wachstum der zweiten Zähne absolut verhindert hatte.

Weiters hat dieser Fall auch zur Evidenz die vollste Ungefährlichkeit eines selbst sehr lange fortgesetzten Phosphorgebrauches bewiesen, indem Patient im Zeitraume von etwa $2^1/_2$ Jahren 40 Fläschchen Phosphorleberthran (also 0·4 Gr. Phosphor) Winter und Sommer hindurch genommen, ohne dass Appetit und Verdauung darunter gelitten hätte oder sonst irgend ein Organ des Körpers geschädigt worden wäre. Es hat dies nur unsere an Tausenden von Kindern gesammelte Erfahrung neuerdings bestätigt, dass der Phosphor, ganz abgesehen von seiner eminenten Heilwirkung auf die Rachitis, auch die Verdauung in keiner Weise belästigt, ja im Gegenteile auch die Dyspepsien der Rachitiker günstig beeinflusst; auch wird der Phosphorleberthran von fast allen Kindern anstandslos ge-

*) Gelegentlich der Demonstration eines Falles von Schädellücke in der k. k. Gesellschaft der Aerzte durch *Kolisko* äusserte sich *Weinlechner*, dass bei dem jetzigen Bestreben, Knochendefecte am Schädel durch Implantation von Fremdkörpern (Celluloid nach *Fränkel*) oder durch Knochentransplantation aus der nächsten Umgebung (*König*) auszuheilen, sich die Frage aufdränge, ob und wann in solchen Fällen eine derartige Plastik auszuführen wäre. Er sei der Meinung, dass man sie erst in späteren Jahren, nach dem Aufhören des Knochen- und Gehirnwachstums, vornehmen sollte; hiebei hätte man die Verletzung der Dura, resp. des Gehirnes, möglichst zu vermeiden (Wiener klinische Wochenschrift Nr. 17, 1891).

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

nommen*) und ist, was in der Armenpraxis ja auch in's Gewicht fällt, entschieden eine billige Medication.

Ich kann nicht umhin, zum Schlusse noch darauf hinzuweisen, dass die so ungemein günstige Wirkung des Phosphors auf das Knochensystem, welche bisher nur bei der Rachitis erprobt war, und die erst neuerdings wieder einen begeisterten Lobredner in Professor *Demme* gefunden**), sich nach den schönen Untersuchungen von *Sternberg****) auch bei der Osteomalacie bewährt hat.

---

*) Eventuell kann die entsprechende Dosis, in der Regel 1 Kaffeelöffel voll im Tage, in warmer Milch oder Suppe verabreicht werden; für die bessere Praxis kann der Phosphor auch in einer Emulsion verschrieben werden.

**) 28. Bericht des *Jenner*'schen Kinderspitales.

***) Wiener klinische Wochenschrift Nr. 26. 1891, und Nr. 44 und 45, 1892.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

IV.

Ein Fall von schnellendem Finger bei einem 17 Monate alten Kinde.

Von Dr. **Th. v. Genser.**

Das zuerst von *Notta* im Jahre 1850 beschriebene, von *Nélaton* „Doigt à ressort“, von deutschen Autoren „schnellender“ oder „federnder“ Finger benannte Leiden ist zum Mindesten im Kindesalter ein ausserordentlich seltenes. Es besteht bekanntlich darin, dass der weder in Form noch Aussehen irgendwie veränderte erkrankte Finger willkürlich nur bis zu einem bestimmten Grade gestreckt oder gebeugt werden kann, worauf die Bewegung plötzlich stockt und meist nur durch passive Nachhilfe vollkommen ausführbar ist. Einen solchen Fall hatte ich nun Gelegenheit, bei einem 17 Monate alten Knaben zu sehen. Derselbe wurde am 15. November 1892 von seiner Mutter in mein Ambulatorium seiner Rachitis wegen gebracht, bei welcher Gelegenheit wir das Leiden an seinem Finger bemerkten. Nach Angabe der Mutter soll dasselbe schon bald nach der Geburt beobachtet worden sein (angeboren?)*). Wenn das Kind mit der rechten Hand eine Faust macht oder wenn man ihm passiv die Hand zur Faust zusammendrückt, so bleibt beim Wiederaufrichten der Finger der Ringfinger scheinbar im ersten Interphalangealgelenke stecken und es bedarf einiger Gewalt, um ihn völlig zu strecken, wobei man deutlich das Gefühl hat, einen Widerstand zu überwinden, worauf der Finger nach der Bezeichnung von *Berger* wie ein zuschnappendes Taschenmesser mit einem schnellenden Ruck in die Strecklage kommt. Bei dem Knaben erfolgt dies anscheinend ganz ohne Schmerz; man kann die Bewegung wiederholen, so oft man will, das Kind gibt keinen Laut von sich.

Die Seltenheit des Leidens bei Kindern ergibt sich schon daraus, dass in der Literatur über diesen Gegenstand nur wenige Fälle er-

*) Das Kind wurde von mir in der Sitzung der k. k. Gesellschaft der Aerzte vom 25. November 1892 vorgestellt.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

wähnt sind. In einer mir leider nicht im Originale zugänglichen Arbeit von *Ch. Schmit**) sollen 64 Fälle von federndem Finger aus der Literatur zusammengestellt sein, darunter nur 7, welche Kinder im Alter von 2—9 Jahren betreffen. *Bum***) führt unter 69 Fällen nur 2 bei Kindern unter 14 Jahren an; *Eulenburg****) unter 33 Fällen ebenfalls nur 2, und zwar einen von *Berger* mitgetheilten, welcher ein $5^1/_2$jähriges Mädchen, und einen von *Konetschke*†), der einen 3 Monate alten Knaben betrifft. Bei letzterem, wo beide Mittelfinger nicht vollständig gestreckt werden konnten, hält *Konetschke* das Leiden für ein angeborenes. Für mich ist der eben beschriebene Fall der erste, der mir trotz der riesigen Frequenz unseres Kinder-Krankeninstitutes zu Gesicht gekommen ist.

Die Localisation der Erkrankung betreffend, stehen Ringfinger und Daumen in erster Reihe; in manchen Fällen sind gleichzeitig zwei, ja selbst mehrere Finger sowohl an einer wie an beiden Händen betroffen.

Bekanntlich gehören zum Zustandekommen des Phänomens des schnellenden Fingers zwei Momente, wie dies schon *Hyrtl* ausgesprochen und *Menzel* experimentell bewiesen hat, nämlich: 1. eine umschriebene Verdickung der Sehne eines Fingerbeugers und 2. eine auf eine bestimmte Stelle beschränkte Verengerung der Passage, welche die betreffende Sehne bei Ausführung ihrer Bewegung zu durchlaufen hat; dieselbe kann eine pathologische, aber auch eine physiologische sein. Die Sehnenverdickung sowie die pathologische Passageverengerung sind meist Folge einer chronischen, circumscripten Tendovaginitis, die durch rheumatische Schädlichkeiten oder durch traumatische Einwirkung: Verwundungen, Quetschungen, Zerrungen, Ueberanstrengung, Druck auf bestimmte Stellen der Hand u. dgl. hervorgerufen worden sein kann. Uebrigens sind auch schon physiologische Passagehemmungen gegeben, und zwar am Daumen durch die Ossa sesamoidea, zwischen welchen die Sehne des Flexor pollicis longus hindurchgeht, und an den übrigen Fingern (worauf *Roser* aufmerksam gemacht) durch den Schlitz in der Sehne des Flexor digitorum sublimis, die Durchtrittsstelle der Sehne des Flexor profundus. In einem Falle von *Bum* zwängte sich in diese Gabelung ein an der Sehne des Flexor pro-

*) Bulletin général de Thérapeutique vom 30. März 1887. Refer. im XVII. Bd. des Jahrbuches für Kinderheilkunde.

**) Ueber schnellenden Finger. Wiener medicinische Presse Nr. 43, 1887.

***) Real-Encyklopädie, 2. Auflage, 1889.

†) Wiener medicinische Presse Nr. 13, 1888.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

fundus des betroffenen Fingers befindliches Knötchen ein, wodurch das Phänomen des Fingerschnellens bewirkt wurde. Aehnliches scheint in einem von *Leisrink* beschriebenen Falle vorgelegen zu haben.

Welche Ursachen bei den angeborenen Fällen dem Leiden zu Grunde liegen, ist schwer zu eruiren; man müsste da an einen intrauterinen entzündlichen Process an der Sehnenscheide denken. Uebrigens steht es bei mir noch gar nicht fest, ob wirklich in den beiden hieher zu zählenden Fällen, dem von *Konetschke* und meinem, die Erkrankung eine angeborene war, denn weder *Konetschke* noch ich hatten ja Gelegenheit, die betreffenden Kinder gleich nach der Geburt zu untersuchen. Möglich wäre es ja auch, dass ein bei der Geburt erfolgtes Trauma die Veranlassung zu der nothwendig vorhandenen Sehnenverdickung abgegeben hat, denn die Angaben der Eltern lauten nur dahin, dass sie die Abnormität an den Fingern „bald nach der Geburt“ beobachtet haben. *Konetschke* konnte bei seinem Kinde eine kleine Verdickung der Beugesehne der befallenen Finger in der Höhe des Metacarpo-Phalangealgelenkes nachweisen; bei meinem Knaben ist es mir nicht gelungen, die verdickte Stelle zu fühlen. Auch die sonst sehr häufig vorhandene Druckschmerzhaftigkeit an einer umschriebenen Stelle der Volarfläche des correspondirenden Metacarpo-Phalangealgelenkes ist bei dem Kinde nicht nachweisbar.

Die Prognose der Erkrankung ist eine ziemlich günstige, indem bei zweckentsprechender Behandlung nach kürzerer oder längerer Dauer das oft sehr störende Leiden in der Mehrzahl der Fälle gänzlich behoben wurde; in einzelnen jedoch soll es sich als unheilbar erwiesen haben *(Eulenburg)*.

Was die Therapie anbelangt, hat man früher andauernde Ruhe des erkrankten Fingers, Kälte, Jodeinpinselung etc. empfohlen; auch operative Eingriffe wurden vorgenommen. In neuerer Zeit hat *Bum* sehr günstige Heilungsresultate durch Massage in Verbindung mit warmen Handbädern, *Eulenburg* durch dasselbe Verfahren, combinirt mit Elektricität (constanten Strom und Inductionsströme), erzielt.

Unser Knabe hat sich leider durch Ausbleiben aus dem Ambulatorium jeder Behandlung entzogen.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

V.

Ueber Stimmritzenkrampf und Tetanie im Kindesalter.

Von **Max Kassowitz** *).

Seitdem *Elsässer* im Jahre 1843 zum ersten Male auf das häufige Vorkommen des Stimmritzenkrampfes bei rachitischen Kindern aufmerksam gemacht hat**), ist man immer mehr und mehr zu der Ueberzeugung gelangt, dass zwischen diesem Respirationskrampfe und der Rachitis irgend eine innige Beziehung vorhanden sein müsse, und es gibt wohl kaum einen namhaften pädiatrischen Schriftsteller aus den letzten Decennien, der es bei der Besprechung der beiden Affectionen unterlassen hätte, diese Beziehung ausdrücklich zu betonen. Eine Divergenz der Meinungen bestand bis vor Kurzem eigentlich nur darüber, ob der Glottiskrampf der Kinder in allen oder nur in der grösseren Zahl der Fälle durch die rachitische Erkrankung hervorgerufen werde, und höchstens noch über die Art und Weise, wie man sich die causale Verkettung dieser beiden krankhaften Zustände vorzustellen habe. Dass aber eine solche Verkettung bestehe, wurde in den letzten Jahrzehnten kaum noch von irgend Jemandem ernsthaft bezweifelt.

Darin ist nun in der allerletzten Zeit insoferne eine Aenderung eingetreten, als von einer Seite mit der grössten Bestimmtheit jede ursächliche Beziehung zwischen Rachitis und Stimmritzenkrampf in Abrede gestellt wird, und zwar geschah dies in einer grösseren Arbeit über die Tetanie der Kinder und ihre Beziehungen zum Laryngospasmus von *Johann Loos****), in welcher dieser Autor zu dem Schlusse gelangt, dass der Laryngospasmus nichts Anderes sei, als ein Symptom der Tetanie, und dass die Tetanie

*) Dieser Artikel ist mit einigen nicht wesentlichen Abänderungen aus der „Wiener medicinischen Wochenschrift“ 1893, Nr. 13 ff., reproducirt.

**) Der weiche Hinterkopf. 1843, S. 133 ff.

***) Deutsches Archiv für klinische Medicin, 50. Bd., und Sonderausgabe, Leipzig 1892.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

selber in keinem causalen Zusammenhange stehe mit der Rachitis. Natürlich würde daraus auch ohne Weiteres hervorgehen, dass die bisherigen Anschauungen über die innigen Beziehungen zwischen Glottiskrampf und Rachitis, obwohl sie fast von allen jetzt lebenden pädiatrischen Schriftstellern getheilt werden, dennoch fallen gelassen werden müssten.

Da ich nun auf Grund meiner durch eine lange Reihe von Jahren an einem ausserordentlich reichhaltigen Materiale mit der grössten Sorgfalt angestellten Beobachtungen diese neue Lehre für eine durchaus verfehlte und irrige ansehen muss, da aber auf der anderen Seite zu befürchten steht, dass dieselbe, wenn ihr nicht mit Entschiedenheit entgegnet wird, möglicherweise dennoch durch den äusseren Anschein exacter wissenschaftlicher Begründung unter Denjenigen Anhänger gewinnen könnte, welche nicht in der Lage sind, an einem geeigneten Materiale selbstständige Beobachtungen zu machen, so habe ich mich entschlossen, aus fremden und eigenen Erfahrungen alles Dasjenige zusammenzustellen, was auf einen innigen ursächlichen Zusammenhang zwischen Rachitis und Laryngospasmus schliessen lässt, und dieses Beweismaterial mit denjenigen Argumenten zu confrontiren, auf Grund deren ein solcher Zusammenhang in Abrede gestellt worden ist. Dadurch wird der Leser in die Lage versetzt werden, sich ein eigenes Urtheil in dieser Frage zu bilden, welche nicht nur für das theoretische Verständniss des Glottiskrampfes von der eminentesten Bedeutung ist, sondern auch deshalb ein intensiveres Interesse für sich in Anspruch nehmen darf, weil mit ihrer richtigen Beantwortung auch die Möglichkeit einer wirksamen Bekämpfung dieses häufigen und mit Recht gefürchteten Uebels auf das Innigste verbunden ist.

Schon vor *Elsässer* findet man in den Beschreibungen der an Stimmritzenkrampf leidenden Kinder nicht misszuverstehende Andeutungen über die rachitische Affection der letzteren. *Kopp* z. B. erwähnt bereits 1830, dass bei einem Kinde, das im Alter von 10 Monaten dem Stimmritzenkrampfe erlag, die grosse Fontanelle beträchtlich weit, die Kopfknochen sehr biegsam und die Nähte nicht vereinigt waren*); *Caspari* (1831) bemerkte ausdrücklich, dass die meisten der mit Stimmritzenkrampf behafteten Kinder rachitische Anlagen haben; speciell heisst es bei einem Kinde, dass es einen grossen Kopf, eine weit offene Fontanelle und angeschwollene Gelenksköpfe besass. Auch *Pagenstecher* (1831) sprach vom Uebergange in

*) Dieses und die nächstfolgenden Citate sind dem Buche von *Elsässer* (l. c.) entnommen.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Rachitis und von der eigenthümlichen nicht sphärischen, sondern auffallend höckerigen Kopfform der an diesen Anfällen leidenden Kinder. *Keitel* fand bei einem Kinde, das dem Respirationskrampfe erlegen war, bei der Section die Nähte klaffend, die kleine Fontanelle offen, die grosse unverhältnissmässig weit, die Kopfknochen weich und ungewöhnlich verdünnt. *Hachmann* (1837) beschrieb die Weichheit der Nähte und das Offenbleiben der Fontanellen; *Hauff* fand bei der Section eines an Stimmritzenkrampf gestorbenen Kindes sämmtliche Schädelknochen dunkelblau und so wenig verknöchert, dass sie leicht mit Messer und Scheere durchschnitten werden konnten, während ein anderes Kind ein sehr auffälliges Pectus carinatum besass. Endlich hatte ein von *Staub* beschriebenes Kind mit Stimmritzenkrampf schon im ersten Jahre deutliche Zeichen von Rachitis und bekam erst im 18. Monate seinen ersten Zahn.

Trotzdem dachten weder die hier citirten Autoren, noch alle anderen zahlreichen Schriftsteller, welche sich in den ersten Decennien dieses Jahrhunderts mit Laryngospasmus beschäftigten, an einen causalen Zusammenhang desselben mit der Rachitis, sondern man hielt denselben entweder für eine rein convulsivische Krankheit oder man betrachtete ihn als einen durch die Dentition hervorgerufenen Reflexkrampf; Andere erklärten diese Erscheinung, ohne sie streng vom Keuchhusten oder Croup abzutrennen, für ein Symptom einer Laryngitis spasmodica; wieder Andere beschuldigten eine Hypertrophie der Thymusdrüse, oder eine Degeneration der Bronchialdrüsen oder gar das Offenbleiben des Foramen ovale; oder man bezog endlich diese Krampfform auf eine entzündliche Affection des Gehirnes oder des Rückenmarkes*).

Erst *Elsässer* war es vorbehalten, durch seine für die damalige Zeit geradezu bewunderungswürdigen Untersuchungen den wirklichen Sachverhalt aufzudecken. Dadurch nämlich, dass er als der Erste seine Aufmerksamkeit auf die so ausserordentlich häufige Erweichung der Schädelknochen rachitischer Kinder richtete, und dass er durch regelmässige Untersuchungen am lebenden Kinde und durch zahlreiche Sectionen den weichen Hinterkopf als eines der häufigsten und frühesten Symptome der rachitischen Affection erkannte, war es ihm auch möglich geworden, festzustellen, dass kaum eines der Kinder, welches an periodischen Krampfanfällen oder an tetanisch-apnoischen Anfällen litt, nicht auch gleich-

*) Vgl. *Barthez* und *Rilliet*, Handbuch der Kinderkrankheiten. Deutsch von *Hagen*. Leipzig 1885, II, S. 588 ff.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

zeitig von Craniotabes befallen war*); und, gestützt auf diese Erfahrungen, sprach er seine Ueberzeugung aus, dass diese Respirationskrämpfe sehr häufig überhaupt keinen anderen Grund haben, als den weichen Hinterkopf und den durch denselben hervorgerufenen Reizungszustand des Gehirnes und des Rückenmarkes.

Neun Jahre später veröffentlichte *Lederer***), damals Assistent an der Wiener Kinderklinik, eine grössere Beobachtungsreihe über Stimmritzenkrampf, aus welcher hervorging, dass von 96 Fällen von Spasmus glottidis nicht weniger als 92 mit deutlich nachweisbarer Craniotabes behaftet waren. Zugleich wurde hervorgehoben, dass der Stimmritzenkrampf auch bei solchen rachitischen Kindern vorkomme, welche keine weichen Stellen an den Schädelknochen nachweisen lassen. In allen acht obducirten Fällen war das Cranium blauroth und ausserordentlich blutreich, die Hirnhäute waren sehr stark injicirt, das Gehirn selber blutreich und serös infiltrirt. Auf Grund dieser Beobachtungen erklärte *Lederer*, dass das häufigste disponirende Moment für den Stimmritzenkrampf in der Craniotabes zu suchen sei.

Auch bei einem anderen Wiener Beobachter, der gleichfalls über ein sehr reiches Materiale verfügte, nämlich bei *Bednar****), finden wir eine wichtige, auf die Respirationskrämpfe rachitischer Kinder bezügliche Mittheilung, in welcher neuerdings auf das schon von *Elsässer* beobachtete Zusammentreffen derselben mit tonischen und klonischen Krämpfen in anderen Muskelgruppen hingewiesen wurde: „Eine besondere Beachtung verdienen die bei Craniotabes vorkommenden Krampfanfälle bald klonischer, bald tonischer Natur. Dieselben bestehen in Convulsionen mit oder ohne Apnöe, oder in tetanischen Krämpfen mit oder ohne Apnöe, zuweilen beschränkt sich aber der Starrkrampf auf die Respirationsmuskeln in Form des Asthma.“

Bald darauf erschienen die Beiträge zur Kinderheilkunde von *Henoch*†), in welchen dem Stimmritzenkrampfe ein besonderes Capitel gewidmet war. *Henoch* fand von 61 Kindern, die an Stimmritzenkrampf litten, 45 deutlich rachitisch. Bei zwei obducirten Fällen wurde das eine Mal ein enormer Blutreichthum und grosse Weichheit der Schädelknochen mit venöser Stauung in der Pia mater und in den Sinus gefunden, das andere Mal waren die Schädelknochen

*) l. c. S. 183.

**) Journal für Kinderkrankheiten, XIX, S. 1, 1852.

***) Krankheiten der Neugeborenen und Säuglinge, IV. Bd., S. 40, 1853.

†) Beiträge zur Kinderheilkunde, N. F. 1868.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

sehr hyperämisch, verdickt und schneidbar, Meningen und Gehirn ungemein blutreich, und zwar das letztere sowohl in seiner grauen als in seiner weissen Substanz. Auch in den viel verbreiteten „Vorlesungen" desselben Autors heisst es, dass die Beziehungen zwischen Rachitis und Stimmritzenkrampf sich in so entschiedener Weise zeigen, dass er sich veranlasst sehe, in jedem Falle von Stimmritzenkrampf sofort die Schädelknochen, die Rippen und Extremitätenepiphysen zu untersuchen, und dass er dabei nur selten rachitische Veränderungen derselben vermisse.

In einer 1867 veröffentlichten Reihe von 51 mit Spasmus glottidis behafteten Kindern hat *Gee**) 48mal zweifellose Rachitis constatirt, und dieser Beobachter kam daher zu dem Schlusse, dass nahezu in jedem Falle von Laryngospasmus Zeichen von Rachitis vorhanden sind. Auch *West*, der in den ersten Auflagen seines Lehrbuches bei der Besprechung des Laryngismus noch wenig Gewicht auf die Rachitis gelegt hatte, stimmte in der letzten Zeit mit dieser Anschauung vollkommen überein**), und ganz vor Kurzem hat ein dritter englischer Kinderarzt, nämlich *Gay*, in einer grösseren Arbeit über Laryngismus mitgetheilt, dass er unter 50 Fällen von Glottiskrampf 48mal ganz sichere Zeichen von Rachitis gefunden habe***).

Wir finden ferner bei einer Revision der neueren Lehr- und Handbücher der Kinderheilkunde, dass *Vogel*†) das ausserordentlich häufige Zusammentreffen des Glottiskrampfes mit der Craniotabes für eine unwiderlegliche Thatsache erklärt; dass *Steiner*††) bei den meisten mit Stimmritzenkrampf behafteten Kindern Rachitis findet und daraus schliesst, dass zwischen beiden Krankheiten ein ursächlicher Zusammenhang bestehen müsse; dass *Gerhardt* in seinem Lehrbuche berichtet,

*) Bartholomew's hospital reports, III, 1867. Citirt bei *Gay*, Brain, XII, S. 48.

**) Diseases of infancy and childhood. VI, ed., pag. 192. Citirt bei *Gay*, l. c.

***) Es verdient schon an dieser Stelle hervorgehoben zu werden, dass *Loos*, der die Arbeit von *Gay* citirt, behauptet, dass die Studien dieses Beobachters ähnliche Resultate zu Tage gefördert haben sollen, wie die seinigen. Man wird aber zugeben müssen, dass, wenn der eine Autor fast in jedem Falle von Stimmritzenkrampf Rachitis constatirt und den Beweis für die Zusammengehörigkeit von Laryngospasmus und Tetanie darin erblickt, dass sie beide in irgend einer Beziehung zur Rachitis stehen (in some way or another associated with rickets), während der andere in schroffem Gegensatze hiezu behauptet, dass Rachitis und Laryngospasmus keinerlei Beziehung zu einander haben, die Aehnlichkeit zwischen den beiden Resultaten nicht besonders in die Augen springend ist.

†) Lehrbuch der Kinderkrankheiten, 5. Auflage, S. 214.

††) Compendium der Kinderkrankheiten, 1873, S. 144.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

dass nach seinen Erfahrungen die Rachitis des Schädels besonders häufig dem Stimmritzenkrampfe zu Grunde liege, und dass *Steffen* *) als das Ergebniss seiner reichen Erfahrungen hinstellt, dass die Rachitis mindestens in neun Zehnteln der Fälle die Ursache für das Zustandekommen des Spasmus glottidis abgibt. Ebenso bestimmt äussert sich *Rehn* in seiner Bearbeitung der Rachitis in *Gerhardt*'s Handbuch der Kinderkrankheiten: „Nach unseren eigenen, sehr reichen Erfahrungen müssen wir sagen, dass wir uns keines Falles von Spasmus glottidis erinnern, in welchem wir Symptome der Rachitis vermisst hätten, und dass ferner in einer grossen Zahl von Fällen der Schädel mehr oder weniger betheiligt war."

Auch nach *Baginsky* **) ist der Laryngospasmus ausserordentlich häufig mit Rachitis vergesellschaftet, und man hat es dabei nicht mit einem zufälligen Zusammentreffen zu thun, sondern die Rachitis ist wirklich ein wichtiger ätiologischer Factor für diese Affection. Ebenso constatirte *Biedert* in seiner vortrefflichen Neubearbeitung des *Vogel*'schen Lehrbuches die Häufigkeit des Glottiskrampfes bei rachitischen Kindern; der von *Elsässer* festgestellte Zusammenhang desselben mit der Craniotabes müsse aber auf den Zusammenhang mit der Rachitis überhaupt ausgedehnt werden. Nach *Heubner* ***) kann nicht geleugnet werden, dass die infantilen Eklampsien und besonders die eine Form derselben, die man als Spasmus glottidis bezeichnet, ganz vorwiegend häufig bei den rachitischen Kindern zur Beobachtung gelangt; nach *Hüttenbrenner* kommt der Stimmritzenkrampf besonders oft in Verbindung mit Craniotabes, aber auch bei anderen Rachitisformen vor, und *Unger* bezeichnet den ätiologischen Zusammenhang des Laryngospasmus mit der Rachitis als einen solchen, der nicht in Zweifel gezogen werden könne.

Wir sehen also, die Aussagen der Autoren über den innigen Zusammenhang zwischen Glottiskrampf und Rachitis lassen an Entschiedenheit und Einstimmigkeit kaum irgend etwas zu wünschen übrig, und diejenigen unserer Leser, denen der Inhalt der Arbeit von *Loos* bisher unbekannt geblieben ist, dürften nicht wenig gespannt sein auf die Beweismittel, durch welche diese allgemein anerkannte Lehre plötzlich über den Haufen geworfen werden soll.

---

*) *Ziemssen*'s Handbuch, IV, 2, S. 49.

**) Lehrbuch der Kinderkrankheiten, 1883, S. 411.

***) Verhandlungen der Gesellschaft für Kinderheilkunde in Magdeburg 1884, S. 66.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Bevor ich aber auf die Analyse und Kritik dieser Argumente eingehe, muss ich auch meiner eigenen Kundgebungen in dieser Frage gedenken, und zwar nicht nur deshalb, weil auch ich in zahlreichen Publicationen ganz entschieden für den causalen Zusammenhang zwischen der Rachitis und den infantilen Respirationskrämpfen eingetreten bin, sondern auch aus dem Grunde, weil ich mich dessen berühmen darf, dass durch meine Arbeiten und Beobachtungen unsere Kenntnisse über die Beziehungen dieser beiden Affectionen zu einander nach verschiedenen Richtungen hin erweitert und vertieft worden sind.

Als eine Erweiterung dieser Kenntnisse glaube ich es ansehen zu dürfen, dass ich auf Grund eingehender anatomisch-histologischer Untersuchungen in der Lage war, dem klinischen Begriffe der Rachitis weitere Grenzen zu ziehen, und zwar vor Allem dadurch, dass ich einer physiologischen Craniotabes, wie sie von *Elsässer*, *Friedleben* u. A. statuirt worden war, mit aller Entschiedenheit die Anerkennung versagen musste. Denn ich habe einerseits durch eine sorgsame Untersuchung der Ossificationsverhältnisse des Schädels bei den zahlreichen, meiner Beobachtung zugänglichen Kindern den Nachweis geliefert, dass diejenigen Kinder, welche an ihrem Skelete keinerlei Zeichen von Rachitis darboten, niemals auch nur die geringste Elasticität oder Nachgiebigkeit in der Continuität der Schädelknochen oder an den Nahträndern, und ebenso wenig ein Klaffen der Nähte zeigten; und andererseits habe ich durch die histologische Untersuchung von eindrückbaren Stellen der Schädelknochen nnd von nachgiebigen Nahträndern feststellen können, dass diese weniger resistenten Theile alle jene charakteristischen und unzweideutigen Attribute der rachitischen Erkrankung, nämlich die krankhaft gesteigerte Vascularisation, die vermehrte Einschmelzung der normal verkalkten Theile und die Anbildung neuer unverkalkter Schichten in den Einschmelzungsräumen und an den Appositionsstellen darboten, welche man auch an den ausgedehnteren Erweichungsstellen findet, deren pathologischer Charakter von Niemandem in Zweifel gezogen wird.

Ebenso habe ich durch die genaue Untersuchung der Knorpelknochenverbindungen an den sternalen Enden der Rippen die Ueberzeugung gewonnen, dass selbst eine geringfügige Auftreibung dieser Verbindungsstellen nur durch den rachitischen Process hervorgerufen wird, und dass der Befund des charakteristischen Bildes der rachitischen Osteochondritis auch an mässig verdickten Rippenenden es nicht mehr gestattet, diese zweifellosen Anfangsstadien des rachiti-

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

schen Rosenkranzes, wie dies früher wohl geschehen ist, als noch innerhalb der physiologischen Breite gelegen zu betrachten.

Auch an einem dritten für unsere Frage ganz besonders wichtigen Punkte war ich in der Lage, an den bisherigen Anschauungen über die Ossificationsverhältnisse des kindlichen Skeletes eine Correctur anzubringen, und zwar bezog sich diese Correctur auf die Involution der grossen Fontanelle. Ich habe nämlich dadurch, dass ich zum ersten Male bei dem Studium dieses Involutionsprocesses eine strenge Sonderung vorgenommen habe zwischen denjenigen Kindern, an denen keinerlei Zeichen von Rachitis nachzuweisen waren, und zwischen solchen, welche unzweifelhafte rachitische Veränderungen an ihrem Knochensystem darboten, den Nachweis führen können, dass die früheren Anschauungen über den Zeitpunkt des völligen Verschlusses der Stirnfontanelle und über den Gang ihrer Involution bei normalen Verhältnissen der Wirklichkeit nicht entsprachen, und zwar aus dem ganz einfachen Grunde, weil man diese Anschauungen ohne Weiteres aus den Beobachtungen an einer gewissen Anzahl von Kindern ableitete und dabei ausser Acht liess, dass eben ein sehr bedeutender Procentsatz der zu diesen Beobachtungen verwendeten Kinder mit Rachitis behaftet war. Durch die strenge Ausschliessung dieser Fehlerquelle gelang es mir nun, festzustellen, dass sich die Fontanelle bei nicht rachitischen Kindern von der Geburt an stetig verkleinert und gegen Ende des ersten Jahres geschlossen ist: dass sie ferner bei nicht rachitischen Kindern niemals eine gewisse, relativ mässige Ausdehnung überschreitet, und dass daher eine bestimmt beobachtete Vergrösserung der Fontanelle oder das Ueberschreiten des normalen Mittelmaasses in irgend einer Periode der postfötalen Entwicklung, oder ein Offenbleiben der Fontanelle bis tief in das zweite oder gar in ein späteres Lebensjahr (natürlich abgesehen von einer hydrocephalischen Vergrösserung des Schädels) als ein sicheres Zeichen rachitischer Erkrankung angesehen werden darf*).

Diese Correcturen früherer irrthümlicher Anschauungen über die Ossificationsverhältnisse des kindlichen Schädels sind nun zunächst insoferne für die uns hier beschäftigende Frage von Bedeutung, als man auf Grund derselben berechtigt ist, bei einer grösseren Quote der an Stimmritzenkrampf leidenden Kinder das

*) Vgl. Ueber die Involution der Stirnfontanelle. Tageblatt der 58. Versammlung deutscher Naturforscher und Aerzte in Strassburg. — Verhandlungen der Gesellschaft für Kinderheilkunde 1885.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

gleichzeitige Bestehen der rachitischen Erkrankung sicherzustellen, als dies selbst zum Theile von Seite derjenigen Autoren geschehen ist, welche den causalen Zusammenhang zwischen diesen beiden Affectionen als vollkommen feststehend angesehen haben. Wir werden aber auch alsbald Gelegenheit finden, zu zeigen, dass die Erweiterung des Begriffes „Schädelrachitis“ durch die Einbeziehung der vermeintlichen physiologischen Craniotabes und der durch die rachitische Affection der Schädelknochen bedingten Verspätung des Fontanellenschlusses auch von der einschneidendsten Bedeutung gewesen ist für die Aufdeckung des wahren Causalnexus zwischen der Rachitis und dem Glottiskrampf.

Vorerst will ich aber noch auf ein anderes Moment hinweisen, welches ebenfalls zuerst durch mich in seiner vollen Bedeutung gewürdigt worden ist und welches gleichfalls geeignet erscheint, die engeren Beziehungen zwischen Rachitis und Stimmritzenkrampf in ein helleres Licht zu setzen: nämlich auf die *eigenthümliche Vertheilung der schweren Rachitisfälle in den verschiedenen Jahreszeiten*.

Dass der Stimmritzenkrampf gewisse Monate des Jahres besonders bevorzugt, dass derselbe im Winter und namentlich in den ersten Frühjahrsmonaten ausserordentlich häufig, dagegen im Sommer und im Herbst relativ selten vorkommt, war auch schon den früheren Beobachtern aufgefallen und wurde von einigen derselben mit besonderem Nachdruck hervorgehoben. Man beschuldigte aber zumeist die rauhe Winterluft als beförderndes Moment dieser suffocatorischen Anfälle, ohne zu bedenken, dass diese Erklärung angesichts der um so Vieles grösseren Häufigkeit dieser Zufälle im April und im Mai gegenüber dem October und November — in meiner Statistik 100 Fälle in den ersteren Monaten gegen 27 in den letzteren*) trotz der gewiss nicht ungünstigeren Witterungsverhältnisse — in hohem Grade unbefriedigend erscheint. Nun habe ich aber auf Grund eines ungewöhnlich reichen Rachitismateriales den Nachweis erbringen können, dass auch die Vertheilung der Rachitisfälle auf die einzelnen Monate des Jahres eine streng typische und Jahr für Jahr in derselben Weise wiederkehrende ist und dass sich auch die schwereren Fälle dieser Krankheit in den Wintermonaten und ganz besonders in den Frühlingsmonaten anhäufen, während sie im Laufe des Sommers immer seltener werden und im Herbst auf ein Minimum herabsinken. Durch die

*) Vgl. Vorlesungen über Kinderkrankheiten im Alter der Zahnung 1892, S. 173.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Constatirung dieser merkwürdigen Gesetzmässigkeit, welche nach mir auch von anderen Beobachtern in anderen Städten in vollkommen übereinstimmender Weise gefunden werden konnte, wurde aber mit einem Male auch das längst bekannte analoge Verhalten des Laryngospasmus verständlich; denn wenn, wie aus guten Gründen allgemein angenommen wird, der Stimmritzenkrampf sich in den allermeisten Fällen auf rachitischer Basis entwickelt, dann muss er wohl auch ungefähr dieselben zeitlichen Verhältnisse darbieten, wie die Grundkrankheit, aus welcher er hervorgeht.

Durch ein tieferes Eindringen in das eigentliche Wesen des rachitischen Processes und in den Mechanismus der rachitischen Knochenerweichung bin ich aber auch endlich dahin gelangt, eine bestimmte und, wie ich glaube, wohlmotivirte Theorie für den causalen Nexus zwischen der Rachitis und den Respirationskrämpfen der rachitischen Kinder aufzustellen.

So lange man an der Ansicht festhielt, dass die Erweichung der rachitischen Knochen und die ihr zu Grunde liegende Kalkverarmung durch eine Störung in dem Chemismus des gesammten Stoffwechsels, also durch Kalkarmuth der Nahrung oder durch mangelhafte Resorption der Kalksalze oder durch eine vermehrte Acidität der die Knochen durchströmenden Säfte zu Stande komme, und so lange man bei der Erörterung der Ursachen der rachitischen Knochenerweichung von der anatomischen Grundlage des ganzen Processes, also besonders von der krankhaft gesteigerten Vascularisation und Blutfülle der knochenbildenden Gewebe entweder vollständig abstrahirte, oder dieselbe nur als eine zufällige oder nebensächliche Erscheinung betrachtete, war es unmöglich, eine wirklich verständliche und über vage Conjecturen sich erhebende Vorstellung von dem causalen Zusammenhange zwischen der rachitischen Allgemeinerkrankung und den Respirationskrämpfen der rachitischen Kinder zu gewinnen. Nachdem ich aber auf Grund eingehender Studien des normalen und krankhaft gestörten Ossificationsprocesses zu der Ueberzeugung gelangt war, dass die abnorme Gefässbildung und die vermehrte Blutfülle in den knochenbildenden Geweben selbst in den leichtesten Graden und in den Initialstadien der rachitischen Affection niemals vermisst wird, und dass alle anderen Veränderungen, als: vermehrte Wucherung des Knorpels und des periostalen Bildungsgewebes, gesteigerte Einschmelzung der älteren Knochentheile und gestörte Kalkablagerung in dem neu apponirten Knorpel und in den neugebildeten osteoiden Geweben als Folgezustände des primären entzündlich-irritativen Zustandes an-

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

zusehen sind, welche sich genau in dem Maasse steigern, als eben der primäre Process sich zu höheren Graden entwickelt, musste ich auch in Erwägung ziehen, ob denn die vermehrte Blutfülle der rachitischen Schädelknochen und der sie auskleidenden Häute, welche ja auch von anderen Beobachtern in zahllosen Fällen gesehen und beschrieben worden ist, nicht auch eine erhöhte Erregbarkeit gewisser im Bereiche der entzündeten Knochen gelegener Nervencentren hervorrufen könnte, welche einerseits die bekannte Neigung zu klonischen und tonischen Krämpfen und die fast niemals fehlende psychische Erregbarkeit der rachitischen Kinder, ihre Schlaflosigkeit, Unruhe u. s. w. erklären, andererseits aber auch ihren so häufigen Respirationskrämpfen zu Grunde liegen würde. Da mich aber meine Erfahrungen an einem riesig angewachsenen Rachitismaterial gelehrt hatten, dass Glottiskrampf, wenn man von vereinzelten Ausnahmen absieht, nur bei rachitischen Kindern vorkommt, dass ferner die grosse Mehrzahl derselben auch mehr oder weniger ausgebreitete Erweichungsstellen an den Schädelknochen darbietet, welche nur durch eine entzündliche Hyperämie dieser Gebilde zu Stande kommen können, und dass selbst bei der geringen Zahl der mit Glottiskrampf behafteten Kinder, welche keine Zeichen von Craniotabes darbieten, fast immer die Verzögerung in dem Verschlusse der grossen Fontanelle einen sicheren Schluss auf das Vorhandensein einer entzündlichen Hyperämie in den die Fontanelle begrenzenden Knochen gestattet, so war damit für die weitaus überwiegende Zahl der an respiratorischen Krampfzuständen leidenden Kinder die Möglichkeit gegeben, ihre Anfälle auf eine abnorme Reizbarkeit von Nervencentren zurückzuführen, welche entweder eine Verengerung der Glottis oder, wenn es sich um Anfälle von exspiratorischer Apnöe handelt, eine Hemmung der Exspirationsmusculatur auszulösen vermögen.

Allerdings war ich, als ich diese Theorie zum ersten Male formulirte*), noch nicht in der Lage, mich auf die thatsächliche Existenz solcher Centren zu berufen, sondern ich musste mich damit begnügen, das Vorhandensein derselben theoretisch zu postuliren. Seitdem haben aber auf der einen Seite *Semon* und *Horsley* und unabhängig von ihnen *Krause* durch Reizung einer umschriebenen Stelle am Stirnhirne des Affen und anderer Versuchsthiere jedesmal eine complete bilaterale Adductionsstellung der Stimmbänder, also einen Glottisverschluss

*) Die Phosphorbehandlung der Rachitis. Zeitschrift für klinische Medicin, VII, S. 59 (Separatabdruck).

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

zu Stande gebracht, und andererseits ist es *Unverricht* und später auch *Preobraschensky* gelungen, durch elektrische Reizung einer anderen Stelle am Stirnhirn einen Athemstillstand in der Exspirationsstellung hervorzurufen, so dass also die beiden häufigsten Formen der Respirationskrämpfe der rachitischen Kinder, nämlich der eigentliche Glottiskrampf und die exspiratorische Apnöe, experimentell durch Reizung der Gehirnoberfläche, also von Gehirntheilen, die im Wirkungsbereiche der rachitischen Hyperämie der Schädelknochen gelegen sind, hervorgerufen werden können; und ich habe daher bei meiner jüngsten Besprechung des Laryngospasmus nicht verabsäumt, mich auf diese hochwichtige Ergänzung meiner Theorie des Stimmritzenkrampfes zu berufen*).

Als das wichtigste und erfreulichste Ergebniss unserer erweiterten Kenntnisse des rachitischen Processes und zugleich als die glänzendste Bestätigung der Lehre von der innigen causalen Beziehung des Glottiskrampfes zu der Rachitis müssen wir es aber ansehen, das es gelungen ist, in der specifischen Einwirkung des Phosphors auf die normal wachsenden und auf die rachitisch afficirten Knochen zugleich eine ungemein rasch und nahezu sicher wirkende Heilmethode dieses Respirationskrampfes zu erkennen, welcher sich bis dahin der therapeutischen Einwirkung so wenig zugänglich erwiesen hat.

Ich habe in meiner ersten Publication über die Phosphorbehandlung der Rachitis eine ganze Reihe von Fällen ausführlich mitgetheilt, in denen durch längere Zeit bestehende Glottiskrämpfe bei zweifellos rachitischen Kindern nach einer ganz kurzen Behandlungsdauer, oft schon nach wenigen Tagen, zumeist nach 1—2 Wochen und nur selten erst nach 3—4wöchentlicher Behandlung nicht nur verschwanden, sondern auch in allen Fällen, in denen die Behandlung genügend lange fortgesetzt wurde, niemals recidivirten. In einigen Fällen, wo die Behandlung gegen meinen Willen früher sistirt wurde, als die

*) Vorlesungen über Kinderkrankheiten im Alter der Zahnung, S. 170. — Ich muss mich bei dieser Gelegenheit auf das Entschiedenste gegen eine irrige Unterstellung verwahren, die sich *Loos* mir gegenüber zu Schulden kommen liess. Auf S. 33 seines Aufsatzes heisst es nämlich, wie folgt: „*Biedert* führt den Stimmritzenkrampf mit Anderen zurück auf Schwellung der bronchialen Drüsen und Druck derselben auf den Recurrens. Aehnlicher Ansicht sind *Flesch, Kassowitz* u. A.“ Nun bin ich mir aber nicht bewusst, jemals eine mündliche oder schriftliche Aeusserung gethan zu haben, in welcher Stimmritzenkrampf und Brochialdrüsen auch nur in die allerentfernteste Beziehung zu einander gebracht worden wären, und ich wäre daher nicht wenig begierig, zu erfahren, auf welchem Wege *Loos* zu diesem unbegreiflichen Missverständnisse gelangt sein mag.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Zeichen der floriden Rachitis geschwunden waren, kehrten die Anfälle bald nach der Unterbrechung der Phosphormedication wieder zurück, um bei einer neuerdings eingeleiteten und consequent fortgesetzten Phosphortherapie rasch und für immer zu verschwinden. Aber auch in den neun Jahren, die seit dieser Publication verflossen sind, haben sowohl ich als die anderen an unserer Anstalt ordinirenden Aerzte diese Methode an einer fortwährend ansteigenden Zahl von mit Glottiskrampf behafteten rachitischen Kindern (in der letzten Zeit an mehr als hundert in einem Jahre) immer wieder mit demselben ausgezeichneten Erfolg erprobt, und wir haben gerade jetzt fast alltäglich Gelegenheit, uns davon zu überzeugen, wie parallel mit der Consolidirung der weichen Schädelknochen und der Verkleinerung der abnorm weiten Fontanelle nicht nur die anderen etwa vorhandenen nervösen Störungen, wie: allgemeine Convulsionen, Schlaflosigkeit u. s. w., sondern auch der Glottiskrampf und die Anfälle von exspiratorischer Apnöe sehr häufig schon nach wenigen Tagen, fast immer aber längstens nach einigen Wochen vollständig verschwinden.

Genau denselben Erfolg haben auch andere gut beglaubigte und verlässliche Beobachter erzielt. So konnte *Hagenbach**) schon ein Jahr nach meiner ersten Publication berichten, dass auch er die günstige Wirkung des Phosphors nicht nur auf die Knochenerscheinungen, sondern auch auf die Convulsionen und den Laryngospasmus in auffallendem Maasse beobachtet habe, und dass diese Wirkung auch ohne Aenderung der äusseren Bedingungen und speciell der Wohnungsverhältnisse hervorgetreten sei. In zwei ausführlich geschilderten Fällen schwanden die Anfälle definitiv nach vier- und fünftägiger Behandlung.

In völliger Uebereinstimmung mit diesen Angaben berichtete *Soltmann***), dass die nervösen Erscheinungen der rachitischen Kinder, die Schlaflosigkeit, die Unruhe und die Krampferscheinungen, namentlich aber der Laryngospasmus in der kürzesten Zeit, durchschnittlich nach etwa zehn Tagen verschwanden; und *Unruh* äusserte sich auf der Magdeburger Naturforscherversammlung***) dahin, dass er für die auffallendste Wirkung des Phosphors bei den rachitischen Kindern, die für ihn positiv und über jeden Zweifel

*) Correspondenzblatt für Schweizer Aerzte 1884, XIV.

**) 27. Jahresbericht des Wilhelm-Augusta-Hospitals in Breslau. Siehe auch Wiener medicinische Blätter 1885.

***) Verhandlungen der Gesellschaft für Kinderheilkunde in Magdeburg 1884, S. 88.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

erhaben sei, diejenige auf das Nervensystem erklären müsse und dass die Anfälle von Spasmus glottidis nach acht-, zehn- bis vierzehntägiger Behandlung verschwanden. Auch in einem zwei Jahre später gehaltenen Vortrage*) betonte er, dass er seine früheren Angaben, insbesondere in Bezug auf die auffallend günstige Wirkung auf den Glottiskrampf vollkommen aufrecht halten müsse.

Auch andere Redner in der Discussion über die Therapie der Rachitis auf der Magdeburger Versammlung äusserten sich in einem ähnlichen Sinne. *Heubner* z. B. sah den exquisitesten Einfluss des Phosphors auf die Heilung des Glottiskrampfes, so dass die Mütter ganz glücklich über die schnelle Beseitigung dieser Krankheit waren. Ein Kind hatte durch längere Zeit täglich einen oder mehrere bedrohliche Anfälle, und nach acht- bis zehntägigem Einnehmen des Phosphoröls war der Krampf geschwunden. Als man mit der Verabreichung des Mittels aufhörte, kamen die Krampfanfälle wieder, um bei neuerlicher Verabreichung desselben abermals zu verschwinden.

Bei derselben Gelegenheit berichtete auch *Biedert* von einem Kinde, das sehr lange und anhaltend an Glottiskrämpfen litt und dieselben nach Phosphor sehr rasch verlor; und anschliessend hieran erzählt *B. Wagner* von den eclatanten Erfolgen, die er mit Phosphor bei Rachitis überhaupt und im Besonderen bei Spasmus glottidis erzielt hatte.

Bald darauf referirte *Toeplitz* in Breslau**) über 42 Fälle von Glottiskrampf, die er mit Phosphor behandelt hatte und deren Anfälle nach 8—14 Tagen vollkommen beseitigt waren, nachdem sie früher jeder Behandlung Trotz geboten hatten. Ebenso schnell verschwanden auch die häufig mit den Glottiskrämpfen einhergehenden allgemeinen Convulsionen, wie auch in drei Fällen die begleitende Tetanie, und zwar ohne Narcotica und Antispasmodica und ohne jede Aenderung der äusseren Bedingungen, in denen die Kinder lebten.

Zu demselben Resultate gelangte auch *Canali* in Parma***). Ein Kind, das seit einem Monate heftige Anfälle hatte, verlor dieselben nach mehrtägiger Phosphorbehandlung; ein anderes Kind,

*) Jahresbericht der Gesellschaft für Natur- und Heilkunde in Dresden 1885—1886. Wiener medicinische Blätter 1886.

**) Breslauer ärztliche Zeitschrift Nr. 23, 1886.

***) Contributo clinico alla cura del phosphoro nel rachitismo. Rivista clinica Nr. 1, 1887.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

das bis zu 20 Anfällen täglich hatte und an vollkommener Schlaflosigkeit litt, war nach sieben Tagen von den Anfällen befreit und schlief ruhig; und auch ein drittes Kind wurde in der allerkürzesten Zeit geheilt.

Indem ich die übrigen gleichlautenden Angaben über die eclatante Wirkung des Phosphors gegen Stimmritzenkrampf, wie die von *Montmollin*, *Schlüter*, *Schabanowa* u. A. übergehe, will ich nur noch einen besonders bezeichnenden Fall anführen, welchen der unserer Wissenschaft zu früh entrissene *Demme* in seinem letzten Jahresberichte mitgetheilt hat. Ein an hochgradigster Rachitis leidendes Kind war wegen multipler Fracturen und Infractionen seiner weichen Röhrenknochen, die es sich während seiner heftigen eklamptischen Anfälle zugezogen hatte, in Spitalsbehandlung. An die Stelle der allgemeinen Krämpfe waren jetzt häufige Anfälle von Spasmus glottidis getreten. Die Fracturen wollten in den Contentivverbänden nicht heilen. Es wurde nun die Phosphorbehandlung eingeleitet und 14—18 Tage später waren die Anfälle von Spasmus glottidis vollkommen geschwunden; von der im Beginne der Behandlung noch bestehenden Craniotabes war nur wenig mehr zu erkennen, die Fracturstellen zeigten eine befriedigende Callusbildung und Festigkeit und nach weiteren sechs Wochen konnte das Kind vollkommen geheilt entlassen werden*).

Es ist nun ohne Weiteres klar, dass die schon früher auf Grund der klinischen Beobachtung bei den meisten Kinderärzten feststehende Ansicht von den engen Beziehungen zwischen Stimmritzenkrampf und Rachitis durch diese eclatanten und bei den verschiedensten, von einander unabhängigen Beobachtern regelmässig wiederkehrenden Heilungen des Respirationskrampfes durch ein Mittel, welches eine specifische Wirkung auf das Knochengewebe überhaupt und auf die rachitische Knochenveränderung ausübt, nur noch mehr befestigt und auf eine, wie man glauben sollte, unerschütterliche Basis gestellt

*) Klinische Mittheilungen aus dem Gebiete der Kinderheilkunde. 28. Bericht des *Jenner*'schen Kinderspitals in Bern 1891, S. 79. — Ich will hier auch erwähnen, dass *Demme* den Phosphor in einer concentrirteren öligen Lösung verabreicht hat, von welcher 10 Tropfen die von mir angegebene tägliche Dosis von einem halben Milligramm enthielten. Ich habe seitdem recht häufig, besonders bei kleineren Kindern, von diesem Vorschlage Gebrauch gemacht und ölige Phosphortropfen verschrieben (Phosphori 0·01, Olei olivarum, Lipanini aa 5·0), von denen ich einmal täglich 10 Tropfen in etwas warmer Milch oder Suppe geben liess. Im Ambulatorium wird aber nach wie vor Phosphorleberthran (0·01 auf 100·0) verschrieben und täglich ein Kaffeelöffel voll davon gegeben.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

worden ist; und in der That liesse sich leicht erweisen, dass die Abhängigkeit des Laryngospasmus von der Rachitis in den letzten Jahren von den Autoren mit noch viel grösserer Entschiedenheit und mit geringeren Einschränkungen proclamirt wurde, als dies noch vor einiger Zeit geschehen ist. Um so begieriger muss man daher sein, auf Grund welcher Thatsachen sich der jüngste Autor auf diesem Gebiete, nämlich *Loos*, für berechtigt gehalten hat, diese Lehre umzustossen und den überraschenden Satz auszusprechen, dass der Stimmritzenkrampf als ein Symptom der Tetanie in keinem causalen Zusammenhange stehe mit der Rachitis; und um diese Neugierde zu befriedigen, wollen wir den Inhalt seiner Publication einer eingehenderen Analyse unterziehen.

Zuvor müssen wir aber einen Ueberblick gewinnen über den Entwicklungsgang unserer jetzigen Kenntnisse von den Beziehungen zwischen Stimmritzenkrampf und Tetanie, weil ja die neue Lehre von der Unabhängigkeit des Laryngospasmus von der Rachitis auf diesen Beziehungen aufgebaut worden ist.

Dass bei einer gewissen Quote der an Stimmritzenkrampf leidenden Kinder anfallsweise Contracturen der Extremitätenmuskeln auftreten, ist auch den älteren Beobachtern keineswegs entgangen, und man findet in der That bei denselben Beschreibungen dieser Krämpfe, welche nicht einen Augenblick daran zweifeln lassen, dass es sich um jene charakteristischen Krampfformen handelt, welche wir jetzt als die Tetaniestellung der Hände und Füsse bezeichnen. Nachdem man aber durch genauere Beobachtung der Tetanie bei Erwachsenen in Erfahrung gebracht hatte, dass diese Krankheit sehr häufig auch mit einer gesteigerten Erregbarkeit der motorischen Nerven und der Muskeln einhergeht und dass sich bei einer grossen Zahl dieser Kranken das Facialisphänomen und das *Trousseau*'sche Phänomen erzeugen lassen; nachdem man ferner beobachtet hatte, dass man zu jenen Zeiten und an jenen Orten, wo die Tetaniefälle in gehäufter Anzahl vorkommen, nicht selten auch die Zeichen der erhöhten Irritabilität der Nerven und Muskeln bei Individuen findet, welche nicht an spontanen Tetaniekrämpfen leiden, so lag es nahe, die Nachforschung nach den Erscheinungen der „latenten Tetanie“ auch auf die Kinder auszudehnen, und diese Nachforschung hat nun in der That zu positiven Resultaten geführt.

Die Priorität in dieser Beziehung gebührt ohne jeden Zweifel *Gay* in London, welcher im Jännerhefte 1890 der Zeitschrift „Brain“ einen Artikel über Laryngospasmus veröffentlicht und darin mit-

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

getheilt hat, dass er in den letzten Jahren regelmässig die mit Stimmritzenkrampf (mit und ohne Tetanie) behafteten und ausserdem noch viele andere Kinder auf die Erregbarkeit des Facialis und anderer motorischer Nerven geprüft und bei 64 Kindern das Facialisphänomen gefunden habe, von denen 47 mit Stimmritzenkrampf, 9 mit allgemeinen Convulsionen, 7 mit Tetanie und 1 mit Spasmus nutans behaftet waren. Von diesen 64 Kindern hatten aber 56 ganz sichere und ausserdem noch 4 ältere Kinder zweifelhafte Zeichen von Rachitis, so dass *Gay* zu dem Schlusse gelangte, dass Laryngospasmus und Tetanie in einer gewissen Beziehung zu einander stehen, dass sie aber beide in irgend einer Weise mit der Rachitis verbunden sein müssen.

Im August desselben Jahres berichtete dann *Escherich* auf dem internationalen Congresse in Berlin über ähnliche Beobachtungen, welche von Mitte Februar desselben Jahres, also nach der Publication von *Gay*, der Assistent der Grazer Kinderklinik, *Loos*, und später *Loos* und *Escherich* gemeinschaftlich gemacht hatten, und aus denen sich ebenfalls das häufige Vorkommen des Facialisphänomens und der anderen Erscheinungen der latenten Tetanie (*Trousseau*'sches Phänomen, gesteigerte mechanische und galvanische Erregbarkeit der motorischen Nerven) bei den mit Glottiskrampf behafteten Kindern ergeben hat. *Escherich* kam auf Grund dieser Beobachtungen zu der Conclusion, dass der Laryngospasmus nicht mehr als selbstständige Krankheit, sondern als ein Symptom der idiopathischen Tetanie der Kinder aufzufassen sei.

Diese Anschauung wurde aber in der auf *Escherich*'s Vortrag folgenden Discussion von allen Rednern ziemlich entschieden bekämpft, indem *Soltmann* darauf hinwies, dass die idiopathische Tetanie der Kinder fast nur bei Rachitikern vorkomme; indem ferner *Henoch* meinte, dass die Coïncidenz von Rachitis, Stimmritzenkrampf, Contracturen und Eklampsie schon lange bekannt sei, und endlich *Rauchfuss* bemerkte, dass er zwar ebenfalls das häufige Zusammentreffen von Arthrogryposis, Daktylotonus und ähnlichen Zuständen mit Stimmritzenkrampf beobachtet habe, dass aber alle diese Erscheinungen hauptsächlich in Fällen von ausgesprochener Schädelrachitis gesehen werden*). Uebrigens hat auch *Escherich* in seinem Vortrage, der später an einer anderen Stelle ausführlicher wiedergegeben wurde**),

*) Verhandlungen des X. internationalen medicinischen Congresses in Berlin, II. Bd,. S. 66.

**) Idiopathische Tetanie im Kindesalter. Wiener klinische Wochenschrift Nr. 40, 1890.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

zugestanden, dass die meisten seiner Fälle einen leichten Grad von Rachitis dargeboten haben, und er hielt es nicht für unmöglich, dass durch die Rachitis eine Disposition für die Entstehung der Tetanie (mit Einschluss des Laryngospasmus) geschaffen werden könne.

Dagegen hatte die Auffassung dieser Thatsachen in einem Anfangs 1891 von *Loos* gehaltenen Vortrage*) schon eine gründliche Aenderung erfahren. *Loos* sagte nämlich, er habe vor einem Jahre gefunden, dass der Stimmritzenkrampf, der bis jetzt nur als ein zur Rachitis gehöriges Symptom aufgefasst wurde, mit dieser Krankheit nichts zu thun habe; und in seiner ausführlicheren Arbeit vom Jahre 1892 kam er zu den bereits im Eingange erwähnten Schlussfolgerungen, dass die Tetanie der Kinder zwar nur selten mit spontanen Contracturen der Extremitäten einhergehe, dass sie aber ihre Anwesenheit durch ein anderes, nicht zu verkennendes Symptom, nämlich den Laryngospasmus, verrathe, und dass sie nicht mehr in einen causalen Zusammenhang mit der Rachitis gebracht werden dürfe.

Ich will nun zunächst davon absehen, ob man denn bei unbefangener Beurtheilung des vorhandenen Thatsachenmateriales wirklich zu dem Schlusse berechtigt ist, dass der Stimmritzenkrampf als ein Symptom der Tetanie aufzufassen sei. Ich will vielmehr die Erörterung des Verhältnisses zwischen Laryngospasmus und Tetanie einem späteren Theile dieser Abhandlung vorbehalten und sofort darangehen, die Argumente zu perlustriren, welche *Loos* gegen den Zusammenhang zwischen Laryngospasmus und Rachitis in's Treffen geführt hat.

In dieser Beziehung bot nun schon die erste Aeusserung von *Loos* in dem oberwähnten Vortrage eine nicht geringe Ueberraschung, indem er sich darauf berief, dass Tetanie und Stimmritzenkrampf ausschliesslich in den kälteren Monaten des Jahres vorkommen und in den wärmeren Monaten wieder vollkommen verschwinden — was, wie wir später sehen werden, in dieser absoluten Fassung den Thatsachen durchaus nicht entspricht —, während die Rachitis eine von der Jahreszeit unabhängige Verbreitung zeigen soll.

Nun ist es aber eine der markantesten Thatsachen in der ganzen Lehre von der Rachitis, dass diese Affection insoferne in der eminentesten Weise an die Jahreszeiten gebunden ist, als die Zahl und die Intensität der Erkrankungen während des Winters und des Frühlings

*) Verein der Aerzte Steiermarks. Sitzungsbericht der Wiener medicinischen Wochenschrift Nr. 14, 1891.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

in höchst auffallendem Maasse in die Höhe geht, um dann im Sommer und im Herbste ebenso stetig auf einen immer tieferen Stand herabzusinken; und diese Thatsache, welche ich zuerst in meiner grösseren Arbeit über Rachitis*) bekannt gemacht und einige Jahre später mit einem noch viel grösseren Zahlenmaterial belegt habe**), ist seither von allen denjenigen Beobachtern, welche diese Verhältnisse nachzuprüfen in der Lage waren (*Fischl, Quisling, Alexander* und *Edlefsen, Ganghofner*), in vollkommen übereinstimmender Weise bestätigt worden. Es ist nun geradezu undenkbar, dass Jemand, der in der Literatur so gut zu Hause ist, wie *Loos*, von diesen verschiedenen Beobachtungen und Mittheilungen keinerlei Kenntniss besessen hat; und ich habe daher bereits an einer anderen Stelle diese Art der Argumentation, welche nicht nur eine sicher constatirte Thatsache ignorirt, sondern ihr directes Gegentheil als bekannt und keines Beweises bedürftig hinzustellen versucht, scharf zurückgewiesen und als eine unwissenschaftliche bezeichnet***).

Offenbar in Folge dieser Zurückweisung hat es nun *Loos* in seiner späteren Abhandlung nicht mehr für gut befunden, an der früher behaupteten Unabhängigkeit der Rachitis von den Jahreszeiten festzuhalten, sondern sich darauf beschränkt, an der überaus auffallenden zeitlichen Congruenz zwischen Laryngospasmus und Rachitis ein wenig zu mäkeln. Hier lautet nämlich der auf dieses zeitliche Verhältniss bezügliche Passus, wie folgt:

„Gegen den Zusammenhang des Laryngospasmus mit der Rachitis spricht schon die Thatsache des zeitlichen Vorkommens desselben. Er ist vorwiegend auftretend in den ersten und letzten Monaten des Jahres. Die warmen Monate des Jahres werden vom Laryngospasmus fast völlig verschont, während, wie die Curven der Rachitis von *Kassowitz* und *Fischl* demonstriren, in den Monaten, in welchen Laryngospasmus fast gar nicht mehr vorkommt, die erstere Krankheit einen noch relativ hohen Stand aufweist. Die Curven der Tetanie und Rachitis ähneln einander (!!), nur ist die der Rachitis gegen die vorgerückteren Monate verschoben."

Dazu ist nun Folgendes zu bemerken: Vor Allem ist es durchaus unrichtig, dass der Stimmritzenkrampf in den wärmeren Monaten fast gar nicht mehr vorkommt. In einer statistischen Zusammen-

*) Die Pathogenese der Rachitis. Wien 1883.

**) Beiträge zur Kinderheilkunde aus dem I. öffentlichen Kinder-Kranken-institute in Wien, I, 1890, S. 114.

***) Vorlesungen über Kinderkrankheiten im Alter der Zahnung 1893, S. 178.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

stellung von 375 Fällen dieser Krankheit, die ich vor einiger Zeit veröffentlicht habe*), sind im Mai 33, im Juni 20 und im Juli und August je 16 Fälle verzeichnet, und auch im September und October, wo die Zahlen ihren tiefsten Stand erreichen, sind noch 6 und 7 Fälle vorgekommen. Auch *Ganghofner***) hat unter 329 Fällen im Mai, Juni und Juli 31, 20 und 10 Fälle verzeichnet gefunden, während auch die Monate August, September und October bei ihm mit 5, 8 und 5 Fällen figuriren; und in der That hat auch dieser Autor das Resultat seiner Beobachtungen dahin zusammengefasst, dass in derselben Jahreszeit, wo die Rachitis in grösserer Häufigkeit zur Beobachtung gelangt, auch der Glottiskrampf und die Tetanie ihre grösste Frequenz erreichen, woraus er denn auch in logischer Weise folgert, dass die Rachitis zur Tetanie und zum Stimmritzenkrampf in einer gewissen Beziehung stehen müsse. Wenn nun aber *Loos* aus denselben Thatsachen — denn auch er muss ja zugeben, dass der Stimmritzenkrampf in den Monaten beobachtet wird, wo die Rachitis besonders florirt, und dass auch seine Curven der Tetanie und der Rachitis einander ähnlich sind — die entgegengesetzte Folgerung ableiten will, dass nämlich Laryngospasmus und Tetanie mit der Rachitis in keinem Zusammenhange stehen, so dürfte sich wohl schwerlich Jemand bereit finden, ihm diesen logischen Kopfsprung nachzumachen.

Als ein weiteres Argument, welches gegen den Zusammenhang des Stimmritzenkrampfes mit der Rachitis sprechen soll, wird von *Loos* die Thatsache angeführt, dass auch in der kritischen Jahreszeit viele Fälle von Rachitis vorkommen, welche weder Laryngospasmus noch irgend ein Symptom der Tetanie aufweisen. Mit demselben Rechte könnte man aber auch behaupten, die Craniotabes stehe in keinem Zusammenhange mit der Rachitis, weil viele Rachitiker keine Craniotabes haben; oder das Pectus carinatum sei kein Zeichen von Rachitis, weil eine Menge rachitischer Kinder keine Hühnerbrust besitzt; oder die habituellen Kopfschweisse haben nichts mit der Schädelrachitis zu thun, weil nicht alle mit Schädelrachitis behafteten Kinder schwitzen u. dgl. Angesichts einer so merkwürdigen Beweisführung wäre man fast versucht, sich die Frage vorzulegen, ob denn das Alles wirklich im Ernste gemeint sei.

Ueber die für die Beziehungen der Rachitis zum Stimmritzenkrampfe so überaus bezeichnende und von allen Autoren überein-

*) Vorlesungen etc., S. 173.

**) Die Tetanie im Kindesalter. Zeitschrift für Kinderheilkunde, XII, 1891.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

stimmend bestätigte Thatsache, dass die Kinder fast ausschliesslich in derjenigen Altersperiode von diesen Krämpfen befallen werden, in welcher die Rachitis in Blüthe steht, geht *Loos* mit einigen nichtssagenden Bemerkungen hinweg: „Worin der Grund gelegen ist, dass gerade die Musculatur des Larynx in einem gewissen Alter so leicht in tonische Krämpfe versetzt wird, das ist eine kaum präcise zu beantwortende Frage. Sie mag mit der allmäligen Ausbildung der motorischen Centren überhaupt zusammenhängen." Und an einer anderen Stelle: „Die Krankheit (nämlich die Tetanie, zu deren Symptomen der Stimmritzenkrampf gehören soll) ist bei Kindern, wie es scheint, viel häufiger als bei Erwachsenen. Dies mag damit zusammenhängen, dass die Kinder eine ausgesprochene Anlage für Störungen in der motorischen Sphäre besitzen, die wieder in der mangelhaften Ausbildung der diese Sphäre gesetzmässig beherrschenden Centren ihren Ursprung haben mag." Wir aber beantworten diese Frage ganz präcise dahin, dass der Stimmritzenkrampf diejenigen Altersclassen befällt, in welchen die Rachitis, und zwar speciell die Schädelrachitis blüht, wie aus der Vertheilung von 370 Fällen von Stimmritzenkrampf hervorgeht, die von mir in den Jahren 1881—1886 verzeichnet worden sind.

1. Jahr	260	Fälle,
2. „	88	„
3. „	14	„
4. „	7	„
5. „	1	Fall
	370	Fälle.

Ich muss nun offen gestehen, dass mir von einer so bedeutenden Verschiedenheit in der Ausbildung der motorischen Centren beispielsweise zwischen dem zweiten und vierten Jahre, dass dadurch die Herabminderung der Fälle von Laryngospasmus von 88 auf 7 Fälle gerechtfertigt erschiene, nicht das Mindeste bekannt geworden ist, und Anderen dürfte es wohl nicht viel besser ergehen. Wohl aber ist es allgemein bekannt, dass im zweiten Jahre die floride Schädelrachitis noch ziemlich stark verbreitet ist, während die Craniotabes und die offene Fontanelle im vierten Jahre nur noch selten angetroffen werden. Noch weniger verständlich wäre es aber, wenn es sich wirklich um eine mangelhafte Entwicklung von motorischen oder vielmehr von Hemmungscentren handeln würde, warum der Laryngospasmus in den ersten Lebensmonaten relativ selten ist, so dass viele Autoren sein Vorkommen in diesen Monaten überhaupt in Abrede

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

stellen und auch *Loos* keinen Fall unter vier Monaten beobachtet hat. In meiner Statistik vertheilen sich 125 Fälle, die im ersten Halbjahre verzeichnet sind, auf die einzelnen Monate wie folgt:

1. Monat	7	42
2. „	17	
3. „	18	
4. „	19	83
5. „	25	
6. „	39	
	125	

Wir sehen also, dass im ersten Trimester, wo die Hemmungscentren gewiss noch weniger entwickelt sind als im zweiten, im Ganzen nur 42, im zweiten aber, wo diese Centren in ihrer Entwicklung jedenfalls weiter fortgeschritten sein müssen, schon 83 Fälle von Stimmritzenkrampf vorgekommen sind, was jedenfalls nicht für die Richtigkeit der von *Loos* beliebten Deutung spricht. Dagegen liegt die Sache für unsere Auffassung vollkommen klar, weil Jedermann weiss, dass die Craniotabes und die anderen Erscheinungen der Schädelrachitis, wenn sie auch in den ersten Monaten nicht fehlen, doch hier jedenfalls viel seltener sind und in weniger vorgeschrittener Ausbildung, als in den späteren, angetroffen werden.

Es hat sich also ergeben, dass alle jene Thatsachen, welche von *Loos* gegen die Zusammengehörigkeit des Laryngospasmus und der Rachitis in's Feld geführt worden sind, gerade im Gegentheile diese Zusammengehörigkeit in der glänzendsten Weise bestätigen. Bisher haben wir aber diesen Autor eigentlich noch immer nicht über den Kernpunkt der ganzen Frage einvernommen, welcher doch offenbar darin gelegen ist, ob die Behauptung fast sämmtlicher neuerer Autoren, dass die grosse Mehrzahl aller Kinder, welche an Stimmritzenkrampf leiden, auch die Zeichen florider Rachitis an sich trage, richtig ist oder nicht. Denn es ist ja klar, dass, so lange wir genügende Gründe besitzen, an dieser Behauptung festzuhalten, alle dialektischen Kunstgriffe nicht im Stande sein werden, uns von der Idee abzubringen, dass diese Coïncidenz nicht auf einem unverständlichen Zufalle beruht, sondern dass sie mit Bestimmtheit auf einen innigen Zusammenhang zwischen den beiden Affectionen hindeutet.

Wenn wir nun die Aussagen von *Loos* nach dieser Richtung hin prüfen, so hören wir vor Allem, dass er den Stimmritzenkrampf zumeist an wohlgenährten Kindern mit reichlich entwickeltem Fett-

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

polster und von blühendem Aussehen beobachtet habe, welche in der Regel deutliche Zeichen von Rachitis an sich trugen.

Wir vernehmen also nicht ohne Befriedigung, dass wenigstens in Bezug auf das Thatsächliche trotz der umstürzenden Theorien von *Loos* doch so ziemlich Alles beim Alten bleibt, und dass sich höchstens darin eine Differenz geltend macht, dass wir Anderen den Stimmritzenkrampf auch bei schlecht genährten und mit schwerer Rachitis behafteten Kindern beobachten, wie dies z. B. *Ganghofner* in seiner Abhandlung über Tetanie im Kindesalter*) ausdrücklich hervorgehoben hat.

Allerdings finden wir bei *Loos* neben dem Zugeständnisse, dass bei den an Glottiskrampf leidenden Kindern in der Regel deutliche Zeichen von Rachitis vorhanden waren, die Bemerkung, dass die Rachitis bei Laryngospasmus auch vollständig fehlen könne. Aber selbst damit erfahren wir nichts Neues, da ja die meisten Beobachter ähnliche Angaben gemacht haben, ohne sich aber dadurch abhalten zu lassen, für die grosse Mehrzahl der Fälle die Rachitis als die Grundkrankheit anzusehen, durch welche der Glottiskrampf ursächlich bedingt ist. Da ich aber auf Grund meiner langjährigen Beobachtungen zu dem für mich zweifellosen Ergebnisse gelangt bin, dass der Stimmritzenkrampf nur ausnahmsweise bei Kindern ohne floride Rachitis vorkommt, so habe ich ein begreifliches Interesse daran gehabt, mich genauer darüber zu informiren, wie sich diejenigen Kinder verhalten haben, bei denen *Loos* Stimmritzenkrampf ohne Rachitis beobachtet zu haben vermeint.

Diese Information war nur dadurch ermöglicht, dass in der Abhandlung von *Loos* einige Krankengeschichten ausführlicher mitgetheilt sind, und es ergibt sich nun gleich bei dem ersten Falle Folgendes: Ein Kind von 21 Monaten hat früher allgemeine Convulsionen gehabt und leidet jetzt an Stimmritzenkrampf und an spontanen Anfällen von Tetanie. Die Untersuchung ergibt: Keine Rachitis. Die Fontanelle ist fast vollständig geschlossen.

Wie ich nun bereits an einer früheren Stelle dieser Abhandlung gezeigt habe, ist in diesen beiden letzten Sätzen ein flagranter Widerspruch enthalten, weil ich auf Grund ausgedehnter klinischer Beobachtungen und anatomischer Untersuchungen sichergestellt habe, dass das Offenbleiben der Fontanelle bei einem 21 Monate alten Kinde,

*) L. c., S. 10.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

wenn Hydrocephalus ausgeschlossen werden kann, an und für sich als ein sicheres Zeichen von Rachitis, und zwar von florider Schädelrachitis angesehen werden muss. Da ich nun unmöglich annehmen kann, dass *Loos* von diesen meinen Untersuchungen keine Kenntniss gehabt hat, da ja das Resultat derselben in mehrere verbreitete Lehrbücher der Kinderheilkunde, wie z. B. die von *Biedert* und *Unger*, übergegangen ist, so hätte er entweder meine Angabe widerlegen, oder, wenn er dies nicht im Stande war, so weit berücksichtigen müssen, dass er nicht ein 21monatliches Kind mit noch nicht geschlossener Fontanelle als ein solches anführt, an welchem kein Zeichen von Rachitis zu entdecken gewesen sei. Wenn ich nun aber ausserdem in Betracht ziehe, dass *Loos* in seinem früheren Vortrage bei der Demonstration eines hieher gehörigen Falles sich dahin geäussert hat, dass das vorgestellte Kind kein Zeichen von Rachitis darbiete, „wenn man nicht die bei wachsenden Knochen überhaupt vorkommenden kleinen Verdickungen als solche annehmen will", so verschwindet für mich jeder Zweifel darüber, dass es sich auch in diesen Fällen um rachitische Kinder gehandelt hat; denn, wenn ich auch nicht wissen kann, was *Loos* unter einer „kleinen" Verdickung versteht, so weiss ich doch das Eine ganz bestimmt, dass eine Verdickung an der Knorpelknochengrenze der Rippen oder der langen Röhrenknochen, mag sie nun klein oder gross sein, nur durch die rachitische Affection hervorgerufen sein kann und dass sie auf ihrem makroskopischen oder mikroskopischen Durchschnitte stets die charakteristischen Merkmale des rachitischen Processes darbietet.

Ein noch viel grelleres Licht verbreitet aber der zweite Fall darüber, was es zu bedeuten hat, wenn *Loos* bei einem mit Glottiskrampf behafteten Kinde „keine Rachitis" gefunden zu haben glaubt. Auch hier handelte es sich um ein 18 Monate altes Kind, dessen Fontanelle „fast vollkommen geschlossen", also noch offen war, und welches „kein Zeichen von Rachitis" an sich getragen haben soll. Das Kind starb nun zwei Wochen später und bei der Section zeigte sich das Schädeldach „nur ganz wenig rachitisch". Natürlich können wir nicht errathen, was *Loos* darunter versteht, wenn ein Schädeldach ganz wenig rachitisch ist, und es wäre jedenfalls, da sich doch Alles um die Frage dreht, ob die an Stimmritzenkrampf leidenden Kinder mit Schädelrachitis behaftet sind oder nicht, und da der Autor selber in seinem Urtheile über den Grad der rachitischen Erkrankung nicht ganz unbefangen erscheint, am Platze gewesen, wenn er uns durch eine genauere Beschreibung des Schädeldaches und durch präcise An-

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

gaben über die Ausdehnung der erweichten Stellen in die Lage gebracht hätte, uns ein selbstständiges Urtheil darüber zu bilden, welchen Grad von Schädelrachitis das Kind eigentlich besessen hat. Aber das Eine geht wohl aus dieser Mittheilung mit voller Klarheit hervor, dass auch hier, wie in allen von mir untersuchten Fällen, die Persistenz der Fontanelle bis in die Mitte des zweiten Jahres mit Schädelrachitis einhergegangen ist, und dass die Angabe von *Loos*, dass ein Kind kein Zeichen von Rachitis an sich trage, noch keineswegs ausschliesst, dass dieses selbe Kind in Wirklichkeit mit florider Schädelrachitis behaftet ist.

Ueberblicken wir nun noch die übrigen Fälle, so finden wir einen fünfjährigen Knaben, der mit zwei Jahren die ersten Gehversuche gemacht hat und jetzt noch an den unteren Extremitäten deutliche Zeichen von geheilter Rachitis darbietet; dann ein achtmonatliches Kind mit weit offener Fontanelle, Craniotabes und verdickten Rippenknorpelverbindungen; ferner ein 11 Monate altes Kind mit Craniotabes „mässigen Grades“, dessen Fontanelle 8 und 9 cm im Durchmesser hat, bei welchem aber, als es kurze Zeit darauf obducirt wurde, die Craniotabes mässigen Grades sich bereits in eine „starke Schädelrachitis“ mit Hyperämie des Gehirnes verwandelt hatte; weiters ein vier Monate altes Kind mit weit offener Fontanelle und klaffenden Nähten, also mit florider Schädelrachitis höheren Grades; ferner ein zwei Jahre altes Kind mit „noch eben offener Fontanelle“, aber sonst angeblich ohne Spuren von Rachitis, d. h. also wohl mit jenen kleinen Verdickungen der Knochenenden, welche *Loos* mit Unrecht nicht als rachitisch ansehen will. Alles in Allem genommen, geht also aus diesen Schilderungen ganz unzweideutig hervor, dass sich die mit Glottiskrampf behafteten Kinder auf der Grazer Kinderklinik in Bezug auf ihre Rachitis ziemlich genau so verhalten haben, wie anderwärts, und dass auch dort bei denselben alle Grade der rachitischen Erkrankung vertreten waren.

Dass der Stimmritzenkrampf auch bei Kindern vorkommt, die relativ leichte Grade von Rachitis darbieten, wird von Niemandem bestritten. Aber diese Thatsache ändert nicht das Geringste an unserer Auffassung von der ätiologischen Bedeutung der Rachitis für den Glottiskrampf. Für diese Auffassung ist ja vor Allem das Vorhandensein einer floriden Schädelrachitis von Belang, weil diese ausreicht, um eine consecutive Hyperämie der Gehirnrinde oder auch nur einen durch die Blutüberfüllung der benachbarten Knochen und Membrane bedingten Reizungszustand oberflächlich gelegener Hirncentren herbei-

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

zuführen. Nun ist es aber Jedem, der nur irgendwie seine Aufmerksamkeit der rachitischen Affection zugewendet hat, geläufig, dass die Erscheinungen am Schädel in der Regel früher merkliche Dimensionen anzunehmen pflegen, als in den übrigen Skelettheilen, so dass viele Kinder im ersten und manche auch im zweiten Jahre exquisite Schädelrachitis haben, obwohl sie im Uebrigen nur „leichte" Rachitis zeigen, weil es eben in den übrigen Skelettheilen noch nicht zu jenen auffälligeren Gestaltveränderungen gekommen ist, welche von Vielen erst als die wahre Rachitis angesehen werden. Ebensowenig spricht aber die Thatsache, auf welche *Loos* ein besonderes Gewicht zu legen scheint, dass nämlich Stimmritzenkrampf auch bei wohlgenährten Kindern vorkommt, auch nur im Geringsten dagegen, dass diese wohlgenährten Kinder mit florider Schädelrachitis behaftet sind. Denn es kann sich ein Jeder, der die Thatsachen nicht unter dem schiefen Gesichtswinkel unhaltbarer Rachitistheorien, sondern mit unbefangenem Blicke betrachtet, leicht davon überzeugen, dass Rachitis und glänzender Ernährungszustand einander nicht nur nicht ausschliessen, sondern dass gerade das lebhafte Wachsthum des Skeletes und insbesondere des Schädels, wie es vorzüglich gedeihenden Säuglingen zukommt, in besonderem Maasse zur Rachitis und speciell zur Craniotabes disponirt. Dass aber der Stimmritzenkrampf sehr häufig auch bei schlecht genährten Kindern vorkommt, wenn sie mit florider Schädelrachitis behaftet sind, wird hoffentlich Niemand wagen, gegenüber der täglichen Erfahrung in Abrede zu stellen.

Ich will mich aber nicht auf die blosse Kritik der unhaltbaren Theorien von *Loos* und seiner befangenen Darstellung der Thatsachen beschränken, von der ich übrigens noch einige Proben zu liefern Gelegenheit haben werde, sondern ich gedenke, um dem Leser dieser Abhandlung auch etwas Positives zu bieten, die wichtigsten, hieher einschlägigen Verhältnisse darzulegen, wie sie sich aus den zahlreichen und sorgfältigen Beobachtungen ergeben, die ich in den Jahren 1881 bis 1886 an einem grossen Materiale angestellt und aufgezeichnet habe. Da ich zu jener Zeit noch nicht im Entferntesten daran denken konnte, dass es einmal Jemandem einfallen werde, den Zusammenhang zwischen Laryngospasmus und Rachitis zu leugnen, so sind diese Aufzeichnungen völlig unbefangen und ohne jeden Ausblick auf eine theoretische Controverse gemacht worden und entsprechen daher genau den thatsächlichen Verhältnissen.

Ich habe damals die Gepflogenheit befolgt, sämmtliche Kinder unter drei Jahren, die aus irgend einem Grunde in meine Anstalt

Digitized by Google — Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

gebracht wurden, auf ihre Ossificationsverhältnisse zu untersuchen und alles darauf Bezügliche genau zu verzeichnen. Hatten die Kinder rachitische Erscheinungen, so wurden sie je nach der Schwere derselben in vier Gruppen eingetheilt, und zwar nach folgenden Principien, die seitdem auch von anderen Beobachtern acceptirt worden sind:

In den ersten Grad wurden alle jene Kinder eingereiht, bei denen deutliche Schädelerweichung mässigen Grades und eine merkliche Auftreibung der vorderen Rippenenden und der carpalen Enden der Vorderarmknochen vorhanden waren.

Zum zweiten Grade rechnete ich: hochgradige Craniotabes, knopfförmige Auftreibung an den Rippenansätzen und sehr auffällige Verdickung an den anderen Diaphysenenden.

Zum dritten Grade gehörten: deutliche Formveränderungen des Schädels, des Thorax, der Wirbelsäule und an den Diaphysen der Extremitäten.

Der vierte Grad endlich war charakterisirt durch Biegsamkeit und Infractionen der Röhrenknochen, durch hochgradige Gelenksschlaffheit und durch sehr auffällige Verbildungen des Thorax, der Wirbelsäule und der Extremitäten*).

Wenn ich nun die Fälle von Stimmritzenkrampf, bei denen Angaben über den Zustand des Knochensystems vorhanden waren, nach diesem Eintheilungsgrunde sichte, so ergibt sich dabei Folgendes:

Von 370 mit Glottiskrampf behafteten Kindern hatten:

Keine Zeichen von Rachitis . .	1
I. Grad der Rachitis	21
II. „ „ „	162
III. „ „ „	170
IV. „ „ „	16
	370

Der eine Fall, in welchem kein Zeichen von Rachitis gefunden wurde, betraf ein drei Wochen altes Mädchen, welches im Jänner 1882 wegen Anfällen von krähendem Athmen vorgestellt wurde**). Die Schädel-

*) Vgl.: Die Pathogenese der Rachitis, S. 40.

**) Es muss ausdrücklich betont werden, dass es sich hier nicht etwa um jene angeborene Respirationsstörung gehandelt hat, welche meines Wissens zuerst 1883 von *Politzer* (Jahrbuch für Kinderheilkunde, 21. Bd., pag. 18) als „meckerndes Athmen“ und seitdem auch von anderen Autoren, wie *Goodhart*, *Suckling*, *Löri* und zuletzt von *Thomson*, unter verschiedenen Namen geschildert wurde. Dieses in seinem Wesen räthselhafte, aber durchaus gutartige, weil in allen

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

knochen des Kindes waren hart, die Nähte nicht klaffend, die Nahtränder resistent. Die Fontanelle hatte $2^1/_2$ Cm. im sagittalen und $1^1/_2$ Cm. im transversalen Durchmesser. An den Rippenansätzen keine Niveauverschiedenheit. Das Kind wurde nur noch einmal, als es acht Monate alt war, gesehen und hatte auch um diese Zeit noch keine Anzeichen von Rachitis. Seine Fontanelle war jetzt nahezu geschlossen. Die Anfälle waren damals unter dem Gebrauche von Bromkali schwächer geworden und endlich ganz geschwunden*).

Alle anderen 369 Kinder waren ganz sicher rachitisch, und zwar waren, wie aus der tabellarischen Uebersicht hervorgeht, unter denselben nur 21 mit der leichtesten und nur 16 mit der schwersten Form dieser Krankheit behaftet. Das Gros der Fälle vertheilte sich auf die beiden mittleren Grade, was also besagen will, dass unter 370 Fällen von Stimmritzenkrampf nicht weniger als

---

Fällen ohne Belästigung des betroffenen Kindes nur während einiger Monate bestehende Phänomen ist uns vollkommen geläufig, da es in unserer Anstalt jährlich an etwa 5—10 Kindern — ohne irgend eine Beziehung zu der Rachitis — zur Beobachtung gelangt. In unserem Falle handelte es sich aber nicht um diese während der ersten Lebensmonate continuirlich andauerde Modification des normalen Respirationstypus, sondern um wirkliche Anfälle von Laryngospasmus.

*) Es dürfte hier am Platze sein, jene ungemein seltenen Fälle zu erwähnen, in denen Stimmritzenkrampf oder exspiratorische Apnöe zwar bei rachitischen Kindern auftreten, aber ihre Unabhängigkeit von der Rachitis dadurch documentiren, dass sie auch nach der vollständigen Beseitigung sämmtlicher Erscheinungen der Rachitis noch lange persistiren. Ich habe bereits vor einigen Jahren (Beiträge zur Kinderheilkunde, I, S. 146) einen derartigen Fall mitgetheilt, wo nämlich der Glottiskrampf nach der prompten Heilung aller greifbaren und functionellen Symptome der Rachitis durch Phosphor noch durch mehrere Jahre immer und immer wiederkehrte und während dieser langen Zeit auch einer jeden anderen Behandlungsmethode Trotz bot. Seitdem habe ich einen zweiten Fall gesehen, wo Anfälle von exspiratorischer Apnöe bei einem Kinde auftraten, welches nur ganz unbedeutende Erscheinungen von Rachitis darbot und wo die Anfälle trotz des baldigen Verschwindens dieser Erscheinungen dennoch in grösseren Intervallen wiederkehrten. Beide Fälle betrafen Kinder wohlhabender Eltern in den günstigsten Lebensverhältnissen und in beiden Fällen waren die respiratorischen Krämpfe vollkommen unabhängig von den Jahreszeiten, denn in dem ersteren Falle erschienen sie im Sommer ebensogut wie im Winter und auf dem Lande geradeso wie in der Stadt, und in dem anderen Falle kam es zu der ersten Attaque im Juli auf dem prächtigen Landsitze der Eltern. Hier muss man wohl daran denken, dass der irritative Zustand der betreffenden Nervencentren entweder durch andere Momente als die entzündliche Hyperämie der rachitischen Schädelknochen hervorgerufen wurde, oder, wenn er auch in Folge der letzteren zu Stande gekommen ist, aus unbekannten individuellen Gründen nach der Beseitigung der Grundursache noch fortbestand.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

348 mal auffällige, mittelschwere oder sehr schwere Symptome der Rachitis vorhanden gewesen sind.

Was nun die Schädelrachitis anlangt, so enthalten meine Aufzeichnungen in allen diesen 370 Fällen von Stimmritzenkrampf nicht nur Angaben darüber, ob weiche Stellen an den Rändern oder in der Continuität der Schädelknochen vorhanden waren oder nicht, sondern ich habe es auch hier für vortheilhaft gehalten, die Fälle je nach dem Grade und der Ausdehnung der Erweichung in vier Gruppen einzutheilen, und zwar wurden in die erste Gruppe jene Fälle aufgenommen, in denen eben eine deutliche Nachgiebigkeit an irgend einer, wenn auch noch so beschränkten Stelle der knöchernen Schädelkapsel durch den tastenden Finger nachzuweisen war; zu der zweiten Gruppe rechnete ich jene, bei denen entweder eine ausgedehntere Weichheit der Knochen oder ein weites Klaffen der Nähte constatirt wurde; zu der dritten diejenigen, bei denen ausgedehnte Theile der Seitenwandbeine und des Occipitale weich und membranös waren; in die vierte endlich wurden die extremsten Fälle von Craniotabes eingereiht, bei denen der grössere Theil der Schädelkapsel sich wie eine schwappende Blase anfühlte. Natürlich waren die Grenzen zwischen diesen einzelnen Gruppen nicht ganz scharf zu ziehen und es trägt daher diese Eintheilung ein mehr subjectives Gepräge; sie ist aber doch insoferne nicht ohne Werth, als man sich aus den gewonnenen Zahlen ein ungefähres Bild von der Häufigkeit der verschiedenen Grade der Craniotabes bei den mit Glottiskrampf behafteten Kindern entwerfen kann.

Craniotabes bei Stimmritzenkrampf.

Keine Craniotabes	48
I. Grad der Craniotabes . . .	57
II. „ „ „ . . .	62
III. „ „ „ . . .	91
IV. „ „ „ . . .	112
	370

Diese Ziffern sind gewiss in hohem Grade bemerkenswerth. Sie zeigen zwar, dass Stimmritzenkrampf auch ohne weiche Stellen an den Schädelknochen vorgekommen ist, dass aber in der weitaus überwiegenden Zahl der beobachteten Fälle, nämlich in 322 von 370, Craniotabes vorhanden war und dass mit dem Grade der Schädel-

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

erweichung auch die Zahl der an Stimmritzenkrampf leidenden Kinder stetig in die Höhe ging. Wer also seine Augen nicht gewaltsam vor den Thatsachen verschliesst, wird zugeben müssen, dass die Craniotabes in ganz ausserordentlichem Maasse das Entstehen des Kehlkopfkrampfes begünstigt.

Von den 48 Fällen von Laryngospasmus ohne Craniotabes war, wie aus der früheren Tabelle hervorgeht, nur ein einziger frei von sonstigen Erscheinungen der Rachitis; alle anderen Kinder waren zweifellos rachitisch, und zwar vertheilten sie sich in folgender Weise nach dem Grade ihrer Rachitis:

Stimmritzenkrampf ohne Craniotabes:

Keine Rachitis	1
I. Grad der Rachitis	5
II. „ „ „	9
III. „ „ „	27
IV. „ „ „	6
	48

Wir sehen also, dass auch jene kleine Minderheit, bei welcher Stimmritzenkrampf ohne Craniotabes beobachtet wurde, mit einer einzigen Ausnahme Rachitis in mehr oder minder schwerer Ausprägung besass.

Da nun die Erfahrung lehrt, dass man, wenn man Gelegenheit hat, die Schädelknochen von rachitischen Kindern post mortem zu untersuchen, fast immer eine bedeutendere Hyperämie dieser Knochen und eine Rareficirung ihrer Knochensubstanz findet, wenn dieselben auch nirgends dem Fingerdrucke nachgeben, so hat man wohl das Recht, anzunehmen, dass auch bei diesen 47 Kindern die Schädelknochen nicht frei von Rachitis geblieben sind.

Aber auch abgesehen davon, gestatten schon in der überwiegenden Mehrzahl dieser Fälle die Verhältnisse der Fontanelle einen sicheren Schluss auf das Vorhandensein einer rachitischen Affection des Schädels.

Die hier folgende tabellarische Uebersicht über das Verhalten der Fontanelle bei unseren 370 Fällen von Laryngospasmus ist überhaupt in hohem Grade instructiv und es können die sich hier ergebenden Zahlen kaum anders gedeutet werden, als im Sinne einer engen Beziehung zwischen Schädelrachitis und Glottiskrampf.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Verhalten der Fontanelle bei Laryngospasmus.

Alter	Zahl der Fälle	Fontanelle offen	Fontanelle geschlossen	Fontanelle ∞	Grösster Durchmesser (in Centimetern)	Durchschnittsgrösse *)
0—6 Monate	125	125	—	51	6	4·4
7—12 „	135	135	—	77	8	5·7
13—18 „	71	71	—	22	8	5·1
19—24 „	17	16	1	1	8	2·8
2—3 Jahre	14	13	1	—	5	2·6
3—4 „	7	6	1	—	2	1·1
4—5 „	1	—	1	—	—	—
Summe	370	366	4	151	—	—

Aus dieser Tabelle geht vor Allem die eine überaus bezeichnende Thatsache hervor, dass in 370 Fällen von Stimmritzenkrampf die Fontanelle überhaupt nur viermal, sage viermal geschlossen war, obwohl nicht weniger als 110 dieser Kinder das erste Lebensjahr bereits überschritten hatten. Im dritten Halbjahre, wo man bei Mangel aller Rachitiserscheinungen nach meinen Beobachtungen die Fontanelle nur in ganz vereinzelten Fällen und dann immer nur in den allerersten Monaten spurweise offen findet, hatte ich nicht einen einzigen Fall von vollkommen geschlossener Fontanelle zu verzeichnen, und im vierten Halbjahre, welches bei nicht rachitischen Kindern nur geschlossene Fontanellen zeigt, finden wir, ebenso wie im dritten und vierten Jahre bei den an Glottiskrampf leidenden Kindern nur je einen Fall von geschlossener Fontanelle. In 151, also in nicht viel weniger als der Hälfte aller Fälle, war die Fontanelle wegen Klaffen der Nähte und wegen membranartiger Beschaffenheit der Nahtränder nicht abgegrenzt (was wir in unseren Protokollen mit „Fontanelle ∞" zu bezeichnen pflegen). Ein solcher Befund kommt aber nach meinen Erfahrungen niemals bei einem Kinde vor, welches nicht auch sonst ganz unzweideutige rachitische Erscheinungen darbietet. Die begrenzte Fontanelle hatte selbst im zweiten und im dritten Lebensjahre sehr oft eine Ausdehnung (5—8 cm. im grössten Durchmesser), wie sie bei normalen Kindern überhaupt niemals, auch nicht im ersten Jahre, beobachtet wird, und auch in den beiden ersten Halbjahren überschritt die Durchschnittszahl des grössten Durchmessers

*) Bei der Durchschnittsberechnung wurde für diejenigen Fontanellen, welche wegen Klaffen oder ausgedehnter Weichheit der Nähte eine Bestimmung ihres grössten Durchmessers nicht gestatteten, der letztere so gross angenommen, wie das Maximum bei den begrenzten Fontanellen dieser Altersperiode.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

der Fontanelle um ein Bedeutendes jene Durchschnitte, die ich aus einer grösseren Zahl nicht rachitischer Kinder berechnet habe.

Durchschnittszahl des grössten Fontanelldurchmessers.

	Bei Glottiskrampf	Ohne Rachitis
Erstes Halbjahr	4·4 (125 Fälle)	2·3 (175 Fälle)
Zweites Halbjahr	5·7 (135 Fälle)	1·4 (98 Fälle)

Ausser der Verzögerung des Fontanellschlusses und der excessiven Grösse der Fontanelle beobachtete und verzeichnete ich bei vielen, besonders älteren Kindern, die an Laryngospasmus litten, die charakteristische Vierhügelform des Schädels, welche zum Theile durch osteophytische Auflagerungen, zum grösseren Theile aber durch eine abnorm verstärkte Krümmung der Seitenwandbeine und der beiden Stirnbeinhälften bedingt ist und nur durch eine hochgradige rachitische Affection dieser Theile zu Stande kommen kann.

Bei einer gewissen Zahl dieser Fälle von Stimmritzenkrampf (47mal) ist ausdrücklich das Vorhandensein excessiver Kopfschweisse und 12mal eine Hyperhidrosis universalis verzeichnet. Diese Erscheinungen sind aber ganz gewiss in einer viel grösseren Zahl von Fällen vorhanden gewesen, denn ich habe auch jetzt, seitdem ich neuerdings den mit Laryngospasmus behafteten Kindern meine intensivere Aufmerksamkeit zuwende, fast alltäglich Gelegenheit, mich davon zu überzeugen, wie dieselben fast zu den regelmässigen Begleitern des Glottiskrampfes gehören. Manchmal sind die an Stimmritzenkrampf und den verwandten Respirationskrämpfen (exspiratorischer Apnöe) leidenden Kinder auch im Winter in Folge ihrer excessiven Schweisssecretion mit Sudamina bedeckt.

Bei dieser Gelegenheit kann ich nicht umhin, mein Befremden darüber auszusprechen, dass in der ausführlichen Casuistik von *Loos* auch nicht ein einziges Mal von dieser so überaus häufigen Begleiterscheinung des Stimmritzenkrampfes die Rede ist. Freilich hätte er durch die Erwähnung der gewiss auch in seinen Fällen häufig vorhandenen Kopfschweisse zugeben müssen, dass die an Laryngospasmus leidenden Kinder fast regelmässig auch eine Erscheinung aufweisen, welche selbst von den Laien als ein charakteristisches Symptom der rachitischen Erkrankung angesehen wird.

Viele der an Glottiskrampf leidenden Kinder zeigen enorm ausgedehnte Venen in ihrer oft schwach behaarten Kopfhaut. Diese

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

scheinen schon in der Ruhe als dicke, blauschwarze Stränge durch die Haut durch und sind in tiefen Knochenhalbcanälen eingebettet; während der bei diesen Kindern so überaus leicht zu Stande kommenden Schreianfälle schwellen sie aber manchmal zu einem ganz enormen Kaliber an. Die Ektasie der Hautvenen, welche auch bei Schädelrachitis ohne Glottiskrampf in derselben Ausdehnung beobachtet wird, hängt ohne Zweifel auf das Innigste mit der krankhaft vermehrten Gefässbildung und Blutfülle in den Schädelknochen und ihrer äusseren periostalen Auskleidung zusammen und gestattet uns auch einen Rückschluss auf eine ähnliche Hyperämie der Hirnhäute, die ja auch bei den Sectionen rachitischer Kinder von mir und Anderen thatsächlich gesehen worden ist.

Fast regelmässig ist der Stimmritzenkrampf und die Neigung zu exspiratorischer Apnöe auch von anderen nervösen Erscheinungen begleitet, von denen allgemein bekannt ist, dass sie durch die rachitische Affection der Schädelknochen in hohem Grade begünstigt werden. In vielen Fällen sind in meinen Aufzeichnungen ausdrücklich Schlaflosigkeit, hochgradige Unruhe, Zusammenschrecken bei Geräuschen und ähnliche Erscheinungen gesteigerter Erregbarkeit des Gehirnes erwähnt. Auch davon findet sich merkwürdigerweise in den casuistischen Mittheilungen von *Loos* nicht das Geringste verzeichnet.

Am auffälligsten und zugleich am bedauerlichsten ist es aber, dass es dieser Autor bei der Aufnahme des Status praesens seiner Fälle von Stimmritzenkrampf, welche ja die thatsächliche Grundlage für die neue Theorie von der Unabhängigkeit des Glottiskrampfes von der Rachitis abgeben sollen, mit der grössten Consequenz vermieden hat, irgend etwas über den dermaligen Stand der Dentition bei seinen Kranken zu verrathen.

Wenn Jemand plötzlich aufsteht und im schroffen Gegensatze zu allen Anderen behauptet, dass die von ihm beobachteten Fälle von Stimmritzenkrampf bei nicht rachitischen oder bei ganz leicht rachitischen Kindern vorgekommen sind, so ist er doch offenbar verpflichtet. Denjenigen, welche seine Krankheitsbeschreibungen lesen, alle nur irgendwie denkbaren Handhaben zu liefern, mittelst deren sie sich selber ein Urtheil über das Vorhandensein oder Fehlen der Rachitis und über den Grad einer etwa vorhandenen Erkrankung zu bilden im Stande wären. Eine der wichtigsten dieser Handhaben wäre nun ohne Zweifel eine bestimmte Angabe über die Zahl der vorhandenen Zähne gewesen, und zwar nicht nur deshalb, weil die Vergleichung dieser Angaben mit dem Alter des Kindes einen Rückschluss auf seine übrigen

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Ossificationsverhältnisse gestattet hätte, sondern noch viel mehr aus dem Grunde, weil eine solche Angabe von jeder subjectiven Färbung freigehalten werden kann. Denn wenn es in einer Krankengeschichte einfach heisst: „Keine Rachitis", so kann es ja, wie wir gesehen haben, geschehen, dass der Prosector bei der Obduction das Vorhandensein der Rachitis constatirt: und wenn es ein andermal heisst: „Leichte Rachitis" oder „Leichte Craniotabes" oder dergleichen, so hat auch in diesem Falle der Leser keine bestimmte Vorstellung von dem wirklichen Thatbestand, weil ja das, was der Eine als leichte Craniotabes bezeichnet, so lange von einer genaueren Beschreibung Umgang genommen wird, für einen Anderen auch „sehr deutliche" oder „ziemlich ausgedehnte" Craniotabes bedeuten kann. Wenn ich aber lese, dass ein 14 Monate altes Kind keinen Zahn oder ein 18monatliches Kind zwei oder vier Zähne hat, so weiss ich, dass dasselbe mit florider Rachitis behaftet ist. Ich kann daher nur wiederholt mein Befremden und Bedauern darüber aussprechen, dass *Loos* es so ängstlich vermieden hat, irgend etwas über den Befund am Zahnkiefer bei seinen an Glottiskrampf leidenden Patienten zu verrathen.

Dagegen sprechen die Ziffern, die aus meinen Aufzeichnungen über 370 an Glottiskrampf leidenden Kindern entnommen sind, eine unzweideutige und überaus beredte Sprache.

Alter	Zahl der Fälle	Davon waren zahnlos	Dasselbe in Procent	Gesammtzahl der Zähne	Durchschnittszahl der Zähne
0—6 Monate	125	124	99·6	2	—
7—12 „	135	113	83·7	47	0·34
13—18 „	71	19	26·7	164	2·31
19—24 „	17	1	5·8	95	5·38
2—3 Jahre	14	—	—	161	11·50
3—4 „	7	—	—	99	14·14
4—5 „	1	—	—	20	20·00
Summe	370	257	69·4	588	1·58

Aus dieser Tabelle geht vor Allem die überaus bezeichnende Thatsache hervor, dass der Spasmus glottidis ungemein häufig bei vollkommen zahnlosen Kindern vorkommt, und dass selbst im zweiten Halbjahre von 135 mit dieser Affection behafteten Kindern nicht weniger als 118 noch keinen einzigen Zahn besassen, obwohl ja nach den übereinstimmenden Angaben aller Autoren bei

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

normalen Kindern in diesem Semester die zwei mittleren unteren und alle vier oberen Schneidezähne zum Vorschein kommen sollen. Normalmässig kämen dann im nächsten Halbjahre die beiden unteren äusseren Schneidezähne und alle vier ersten Backenzähne an die Reihe, so dass ein gesundes Kind gegen Ende dieser Periode schon zwölf Zähne besitzt. Von den Kindern, die an Stimmritzenkrampf litten, hatten aber im dritten Halbjahre noch mehr als ein Viertheil überhaupt keine Zähne, und der Durchschnitt aller bei denselben vorhandenen Zähne war nicht grösser als 2·31. Während endlich in der zweiten Hälfte des zweiten Jahres fast immer auch die Eckzähne und hin und wieder auch die zweiten Backenzähne herauskommen, so dass gegen Ende des zweiten Jahres mindestens 16 Zähne vorhanden sein sollten, hatte von unseren 17 Kindern mit Glottiskrampf, die dieser Periode angehörten, eines überhaupt noch gar keine Zähne und bei den übrigen ergab sich ein Durchschnitt von 5·68; und selbst im dritten und vierten Jahre zeigte sich bei allen unseren Fällen eine ganz unzweifelhafte Verzögerung der Dentition.

Wir sehen also, dass die Ergebnisse dieser zahlreichen Beobachtungen, von denen ich noch einmal hervorhebe, dass sie vor längerer Zeit ganz einfach zum Zwecke der Constatirung der Thatsachen, also sine ira et studio angestellt worden sind, nach allen Richtungen Zeugniss dafür ablegen, dass die Entwicklung des Stimmritzenkrampfes durch die rachitische Affection und speciell durch die Rachitis des Schädels zum Mindesten in hohem Grade begünstigt wird.

Aber auch jetzt, nachdem einmal eine Streitfrage von so einschneidender Bedeutung aufgeworfen wurde, wende ich Allem, was auf dieselbe Bezug hat, eine erhöhte Aufmerksamkeit zu. Es ist mir allerdings in Folge des ausserordentlichen Anwachsens unseres Materiales nicht mehr möglich, dasselbe in seiner ganzen Ausdehnung zu beherrschen. Aber die Vorstände unserer beiden internen Abtheilungen, die Herren *v. Genser* und *Hochsinger*, haben auf mein Ansuchen nicht nur eine besonders genaue Untersuchung aller mit Laryngospasmus und den verwandten Respirationskrämpfen behafteten Kinder und eine detaillirte Verzeichnung der Untersuchungsergebnisse zugesagt, sondern ich habe ausserdem auch gebeten, mir sämmtliche einschlägigen Fälle für die Demonstration in der Vorlesung zu reserviren. In Folge dessen stehen mir nicht nur die von den beiden Collegen gemachten Aufzeichnungen zur Verfügung, sondern ich habe z. B. jetzt, während ich diese Abhandlung niederschreibe, Ende Februar und Anfangs März.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

also in der haute saison des Laryngospasmus, bei unserem kolossalen Materiale (50—60 neue Fälle an einem Tage) nahezu täglich Gelegenheit, einen oder mehrere neue Fälle dieser Affectionen zu untersuchen und meinen Hörern zu demonstriren.

Ich kann nun wohl mit Bestimmtheit behaupten, dass in den beiden letzten Jahren, seitdem wir unsere Aufmerksamkeit neuerdings diesen Fällen zugewandt haben, nicht ein einziges Kind mit Stimmritzenkrampf gefunden werden konnte, welches nicht ganz unzweideutige und in den allermeisten Fällen sogar sehr ausgeprägte und selbst schwere rachitische Erscheinungen dargeboten hätte. Ich versäume, wie gesagt, niemals, diese Fälle meinem Auditorium zu demonstriren und allen Hörern Gelegenheit zu bieten, sich durch Betastung der Fontanelle, der Schädelknochen, der Rippenknorpelansätze u. s. w. von dem Vorhandensein der rachitischen Veränderungen zu überzeugen. Es versteht sich übrigens von selbst, dass wir auch bereit wären, allen Jenen, die sich für diese Frage näher interessiren, unser Material ohne irgend eine Beschränkung zur Verfügung zu stellen.

Um aber dem Leser eine ungefähre Vorstellung von der Häufigkeit dieser Vorkommnisse in unserer Anstalt zu verschaffen, will ich die Fälle, die innerhalb acht Tagen zum ersten Male vorgestellt wurden, mit wenigen Worten skizziren.

1. März: Abtheilung *v. Genser*. Nr. 661. Alois Fabriss, 6 Monate alt. Laryngospasmus. Kein Facialisphänomen, kein Trousseau. Fontanelle 4. Craniotabes ersten Grades. Kopfschweisse. Kein Zahn.

2. März: Abtheilung *Hochsinger*. Nr. 600. Rudolf Brandstätter, 23 Monate alt. Laryngospasmus. Facialisphänomen positiv, kein Trousseau. Fontanelle geschlossen. 16 Zähne. Pectus carinatum. Kann nicht stehen.

4. März: Abtheilung *v. Genser*. Nr. 715. Karoline Klom, 19 Monate alt. Laryngospasmus. Facialisphänomen positiv, Trousseau negativ. Schlaflosigkeit, Kopfschweisse. Fontanelle 0 5. 5 Zähne. Rippen- und Epiphysenschwellung. Kann noch nicht stehen.

6. März: Abtheilung *v. Genser*. Nr. 734. Karl Duscher, 18 Monate alt. Stimmritzenkrampf und spontane Tetanieanfälle. Facialisphänomen und Trousseau positiv. Kopfschweisse, sehr unruhiger Schlaf. Fontanelle geschlossen, rachitische Schädelform. Rippen- und Epiphysenschwellung. 15 Zähne. Geht seit Kurzem einige Schritte.

6. März: Abtheilung *v. Genser*. Nr. 743. Grete Schimek, 10 Monate alt. Stimmritzenkrampf. Kein Facialisphänomen, kein Trousseau. Allgemeines Schwitzen. Craniotabes zweiten Grades. Kein Zahn. Rippen- und Epiphysenschwellung. Kann noch nicht stehen.

7. März: Abtheilung *v. Genser*. Nr. 759. Franz Gissel, 3 Monate alt. Stimmritzenkrampf. Kein Facialisphänomen, kein Trousseau. Kopfschweisse, grosse Unruhe. Fontanelle 4 cm. weit. Craniotabes zweiten Grades.

Digitized by Google — Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

7. März: Abtheilung *Hochsinger*. Nr. 649 Alois Brandl, 20 Monate alt. Convulsionen, Laryngospasmus. Kein Facialisphänomen, kein Trousseau. Kopfschweisse, unruhiger Schlaf. Fontanelle 1 cm. 6 Zähne. Rosenkranz und Epiphysenschwellung. Kann noch nicht gehen.

8. März: Abtheilung *v. Genser*. Nr. 781. Paula Schorn, 18 Monate alt. Stimmritzenkrampf. Kein Facialisphänomen, kein Trousseau. Kopfschweisse, unruhiger Schlaf. Fontanelle 5 cm. Craniotabes dritten Grades. 6 Zähne. Rosenkranz, weiche Rippen, aufgetriebene Epiphysenverbindungen. Hat wieder aufgehört, zu stehen.

8. März: Abtheilung *v. Genser*. Nr. 794. Gottlieb Hauer, 6 Monate alt. Stimmritzenkrampf. Facialisphänomen possitiv, Trousseau negativ. Schlaflosigkeit. Craniotabes zweiten Grades. Fontanelle 3 cm. Kein Zahn. Rippen- und Epiphysenschwellung sehr deutlich.

Aber ebenso, wie wir fast täglich in die Lage kommen, neue Fälle von Stimmritzenkrampf an rachitischen Kindern zu beobachten, ebenso haben wir auch fortwährend Gelegenheit, uns immer wieder von der ausgezeichneten Wirkung des Phosphorleberthranes bei dieser Krankheit zu überzeugen. Die Anfälle verschwinden sehr häufig schon nach wenigen Tagen, seltener braucht es 2—3 Wochen, bis sie vollständig aufhören, aber fast immer vermindert sich schon nach ganz kurzer Zeit die Zahl und die Heftigkeit der Anfälle. Was aber das Allerwichtigste ist, wir haben, seitdem wir bei allen an Glottiskrampf leidenden Kindern Phosphor verordnen und denselben nicht nur bis zum Schwinden der Anfälle, sondern bis zur Beseitigung aller anderen Symptome der floriden Rachitis fortgebrauchen lassen, trotz der grossen Häufigkeit dieser Krankheit in unserem Materiale kein einziges Kind während dieser Behandlung an Stimmritzenkrampf verloren, während es ja bekannt ist, dass solche Todesfälle durchaus nicht zu den Seltenheiten gehören und z. B. *Barlow**) berichtet, dass von 114 an Spasmus glottidis leidenden Kindern, von denen 98 zweifellose Rachitis hatten, nicht weniger als 11 den respiratorischen Krämpfen erlegen sind.

Im Hinblicke auf diesen sich immer wieder erneuernden Erfolg der Phosphorbehandlung, der, wie wir gesehen haben, auch von zahlreichen anderen Autoren in seinem vollen Ausmaasse bestätigt wurde, durfte man ein wenig gespannt darauf sein, wie sich ein Autor, der den Zusammenhang zwischen Rachitis und Stimmritzenkrampf kurzweg in Abrede stellt, zu dieser mit seiner Theorie absolut unvereinbaren Thatsache verhalten wird. Diese Neugierde ist nun auf eine ziemlich unerwartete Weise befriedigt worden, und zwar durch einen

*) British medical Journal 1887. — *Virchow*'s und *Hirsch*'s Jahresbuch 1887, II, S. 752.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Passus in der Abhandlung von *Loos*, den ich hier seinem Wortlaute nach folgen lassen will:

„Ausgehend von der Voraussetzung, dass der Laryngospasmus ein Symptom der Rachitis ist, und weiters ausgehend von der Annahme, dass der Phosphor gewissermassen ein Specificum gegen diese Krankheit vorstellt, war es naheliegend, dieses Medicament gegen den Laryngospasmus zu verwenden. Thatsächlich ist *Kassowitz* mit der Wirkung des Phosphors sehr zufrieden und sagt, dass der letztere auf die Stimmritzenkrämpfe so prompt wirke, dass sie aufhören, noch bevor die weichen Theile der Schädelknochen vollkommen erhärtet sind. Nun mache ich jedoch auf das Factum aufmerksam, dass auch die Fälle von Laryngospasmus, welche *Kassowitz* beobachtet hat, fast ausschliesslich in den kälteren Monaten des Jahres in seine Behandlung kamen, dass bei ihnen der Laryngospasmus in den wärmeren Monaten schwand, was dem zeitlichen Gange der Krankheit vollkommen entspricht, ob gegen sie etwas gethan wird oder nicht. Ich hielt diese Parenthese hier deshalb für angezeigt, weil es mir wichtig erscheint, den natürlichen Ablauf der Krankheit kennen zu lernen, ehe wir uns über den Werth oder Unwerth unseres therapeutischen Handelns ein Urtheil bilden. Nur so werden wir uns vor Täuschungen bewahren."

Loos sucht also zunächst die Sachlage so darzustellen, als ob ich allein mit der Wirkung des Phosphors zufrieden wäre, und ein mit dem wahren Stande der Dinge unbekannter Leser müsste aus diesen ironisch klingenden Worten unbedingt den Eindruck gewinnen, als ob es sich dabei um eine Art persönlicher Liebhaberei handeln würde, mit der ich bisher vollkommen isolirt geblieben bin. Nun ist es aber bei einem mit der Literatur so sehr vertrauten Schriftsteller wie *Loos* einfach undenkbar, dass ihm die ganze grosse Phosphorliteratur unbekannt geblieben ist, und ich zweifle daher keinen Augenblick daran, dass er beim Niederschreiben der obigen Sätze ganz genau wusste, wie bestimmt und unzweideutig sich Männer wie *Hagenbach*, *Soltmann*, *Heubner*, *Biedert*, *Demme* und so viele Andere über die sichere und rasche Wirkung des Phosphors auf den Stimmritzenkrampf ausgesprochen haben, und dass er nur aus taktischen Gründen von der eclatanten Bestätigung dieser Heilwirkung durch so zahlreiche und gewichtige Autoritäten keine Notiz genommen hat.

Um so sonderbarer nimmt es sich daher aus, wenn *Loos* sich berufen fühlt, mir und allen Jenen, welche gleich mir die prompte Wirkung der Phosphormedicamente beim Stimmritzenkrampfe rachiti-

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

scher Kinder beobachtet haben, mit altkluger Miene eine Vorlesung darüber zu halten, wie man zuerst den natürlichen Ablauf der Krankheiten studiren müsse, bevor man sich ein Urtheil über die Wirkung eines therapeutischen Verfahrens erlauben dürfe; und ich kann nicht umhin, meine Meinung dahin abzugeben, dass es einem Autor, der eben im Begriffe steht, seine literarischen Sporen zu verdienen, und der selber an vielen Punkten seiner Erstlingsarbeit die Objectivität des wahren Forschers auf das Schmerzlichste vermissen lässt, nicht sonderlich ansteht, wenn er es unternimmt, Männern, die auf eine ehrenvolle Laufbahn im Dienste der Wissenschaft zurückblicken können, banale Belehrungen über die Methode wissenschaftlicher Beobachtung zu ertheilen.

Das Eine ist allerdings richtig, dass *Loos*, indem er von vorneherein darauf verzichtet hat, die von so vielen Seiten übereinstimmend gerühmte Wirkung des Phosphors auf die laryngospastischen Anfälle bei seinen Patienten zu erproben, Gelegenheit gehabt hat, bei einem Theile dieser Kranken den natürlichen Ablauf der Krankheit mit einer Gründlichkeit zu studiren, wie sie uns, seitdem wir gewohnt sind, alle an Glottiskrampf leidenden Kinder, die uns anvertraut werden, consequent mit Phosphor zu behandeln, in einer gewissen Richtung nicht mehr gestattet ist. Denn während wir, wie bereits erwähnt, seit der Einführung der Phosphorbehandlung trotz des riesigen Materiales kein einziges Kind durch Stimmritzenkrampf verloren haben, und auch von keinem der anderen Autoren, die ihre Erfahrungen über diese Therapie bekannt gemacht haben, über einen während dieser Behandlung letal endigenden Fall berichtet wurde, hören wir von *Loos*, dass in einem einzigen Jahre von der nicht allzu grossen Gesammtzahl zwei Kinder direct ihren Anfällen erlegen sind. Die Gründe aber, warum diesen Kindern eine Behandlungsmethode vorenthalten wurde, von welcher verlässliche Beobachter mit der grössten Bestimmtheit behaupten, dass sie im Stande ist, selbst bedrohliche Anfälle binnen kurzer Zeit zu beseitigen, gehen aus einer anderen Stelle in der Abhandlung von *Loos* mit erschreckender Deutlichkeit hervor:

„Es wurde begreiflicherweise das ganze Heer der Materia medica, soweit es sich um Mittel, die das Nervensystem direct beeinflussen, handelt, in's Treffen geführt. Das ist ja bei einer im letzten Wesen unbekannten Krankheit natürlich. Bei ihr kann man schwer anders als symptomatisch verfahren."

Das heisst also mit dürren Worten, dass es für *Loos* ein für alle Male ausser Frage stand, auch nur einen Versuch mit einem

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Mittel zu machen, welches nach der übereinstimmenden Aussage zahlreicher Gewährsmänner die Kinder von ihren Anfällen befreit und dadurch in gewissen Fällen direct lebensrettend wirkt, und zwar einzig und allein aus dem Grunde, weil er es von vorneherein für ausgemacht hielt, dass der Glottiskrampf mit der Rachitis nichts gemein habe und nichts gemein haben dürfe. Hätte man diesen Kindern irgend ein tadellos bereitetes Phosphormedicament gegeben, so wären sie, das kann man wohl mit Bestimmtheit behaupten, in Graz ebenso von ihren Anfällen befreit worden, wie in Wien, Leipzig, Breslau, Dresden, Petersburg, Basel, Bern u. s. w.; aber es wäre damit allerdings zugleich auch das Irrige der neuen Lehre ad oculos demonstrirt gewesen. Es wurde daher lieber die ganze übrige Materia medica vergebens in's Feld geführt, ehe man auch nur ein einziges Mal den Versuch gemacht hätte, durch Bekämpfung der Grundkrankheit das gefahrdrohende Symptom zu beseitigen *).

Da nun *Loos* nicht im Stande war, auf Grund von eigenen Erfahrungen an der Thatsache zu rütteln, dass ein auf die übrigen Symptome der Rachitis specifisch wirkendes Mittel auch den Stimmritzenkrampf in wirksamer Weise bekämpft, so hat er wenigstens versucht, diese ihm sehr unbequeme Thatsache dadurch aus dem Wege zu schaffen, dass er behauptet, die von mir beobachteten Fälle von Laryngospasmus seien fast ausschliesslich in der kalten Jahreszeit in meine Behandlung gekommen und die Anfälle seien erst in der wärmeren Jahreszeit geschwunden, was auch geschehen wäre, wenn sie anders oder gar nicht behandelt worden wären. Wenn nun zutreffen würde, was *Loos* behauptet, wenn nämlich die mit Phosphor behandelten Kinder wirklich immer erst beim Eintritte der wärmeren Jahreszeit ihre Anfälle verloren hätten, dann wäre allerdings die Heilwirkung des Phosphors auf den Laryngospasmus ernsthaft in Frage gestellt: und da nun der ahnungslose Leser jener Publication unmöglich auf den Gedanken verfallen kann, dass die Behauptung, auf welche sich dieser Einwand stützt, vom Anfang bis zum Ende auf Erfindung oder auf Sinnestäuschung beruht, so zweifle ich nicht daran, dass diese Diatribe auf Diejenigen, welche n i c h t über eigene Erfahrungen in-

*) Ich glaube annehmen zu dürfen, dass *Loos* wirklich keinen Versuch mit Phosphor bei Stimmritzenkrampf gemacht hat, weil weder in den Krankengeschichten, noch in dem übrigen Texte davon Erwähnung geschieht und weil dies wohl auch aus dem oben citirten Satze über die Therapie deutlich genug hervorgeht. Ich halte es übrigens nicht für wahrscheinlich, dass *Loos* darüber geschwiegen hätte, wenn er solche Versuche mit negativem Erfolge angestellt hätte.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Bezug auf die Phosphorwirkung verfügen, einen gewissen Eindruck hervorgebracht haben wird.

Umsoweniger darf ich mich der Aufgabe entziehen, an der Hand meiner im VII. Bande der Zeitschrift für klinische Medicin erschienenen Casuistik, welche ja allein das Substrat für die Behauptung von *Loos* abgegeben haben kann*), den Nachweis zu liefern, dass die diese Mittheilungen betreffenden Angaben von *Loos* in Allem und Jedem dem klaren Wortlaute derselben ganz direct widersprechen: und zwar glaube ich den Leser am besten zu orientiren, wenn ich ihm aus den sämmtlichen auf Laryngospasmus bezüglichen Krankengeschichten blos zwei Daten vorführe, nämlich den Tag, an welchem die Phosphorbehandlung begonnen wurde, und die Zeit, nach welcher bereits eine zweifellose Wirkung derselben constatirt werden konnte.

	Beginn der Phosphorbehandlung	Erfolg constatirt nach
Fall 1	5. April,	8 Tagen,
„ 3	31. Mai,	3 Wochen,
„ 8	10. October,	5 „
„ 12	29. April,	3 „
„ 13	9. März,	3 „
„ 14	30. Jänner,	3 „
„ 15	1. Februar,	1 „
„ 16.	3. November,	2 „
„ 17	21. März,	18 Tagen,
„ 19**)	3. März,	2 Wochen,
„ 20	11. Juni,	20 Tagen,
„ 34	15. Mai,	3 Wochen.

Der Beginn der Behandlung fiel also einmal (Fall 14) in den Jänner und die Heilung erfolgte nicht in der wärmeren Jahreszeit, sondern im Februar; einmal (Fall 15) begann die Behandlung am 1. Februar und die Heilung erfolgte noch in demselben Monate, also wieder nicht in der wärmeren Jahreszeit; dreimal (Fall 13, 17, 19) begann die Behandlung im März und die Heilung erfolgte noch in demselben Monate oder Anfangs April, also zu einer Zeit, wo von einer Spontanheilung in Folge des wärmeren Wetters noch gar keine

*) Die Wiener medicinischen Blätter, welche *Loos* citirt, haben seinerzeit den casuistischen Theil aus der grösseren Publication mit meiner Einwilligung wörtlich reproducirt.

**) In diesem Falle war der Laryngospasmus mit spontanen Tetanieanfällen verbunden, welche ebenfalls um dieselbe Zeit verschwanden.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Rede sein kann, weil ja um diese Zeit die meisten Fälle von Laryngospasmus zur Beobachtung gelangen; zweimal (Fall 1 und 12) begann die Behandlung im April und der Erfolg zeigte sich bereits nach einer und nach drei Wochen; zweimal (Fall 3 und 34) Beginn der Behandlung im Mai, Heilung jedesmal nach drei Wochen; endlich kamen die Kinder je einmal im Juni, October und November in meine Behandlung (Fall 20, 8 und 16) und wurden ebenfalls nach kurzer Zeit von ihren Anfällen befreit. Wie kann also *Loos* bei diesem klar zu Tage liegenden Sachverhalte den Muth haben, zu behaupten, dass in den von mir mitgetheilten Fällen die Heilung erst in der wärmeren Jahreszeit erfolgte? Hier sind nur zwei Möglichkeiten denkbar: entweder er hat genau gelesen und sich nur bemüssigt gesehen, den Thatbestand ein wenig — aber ein wenig stark — zu seinen Gunsten zu corrigiren, oder er war von seiner falschen Theorie so sehr verblendet, dass er aus meinen Angaben das directe Gegentheil von dem entnommen hat, was in ihnen thatsächlich enthalten war. In einem jeden Falle muss es aber um eine Sache traurig bestellt sein, wenn sie nur durch Mittel so bedenklicher Natur für eine kurze Gnadenfrist über Wasser gehalten werden kann.

Die Thatsache, dass die an Stimmritzenkrampf leidenden Kinder sowohl bei uns als auch bei zahlreichen anderen gewissenhaften Beobachtern durch gut bereitete Phosphormedicamente zu jeder Jahreszeit*) binnen Kurzem von ihren Anfällen befreit werden, bleibt also trotz dieser missglückten Attaque vollkommen aufrecht, und ich hoffe, dass sich Niemand durch diesen leichtfertigen Einwand abhalten lassen wird, die respiratorischen Krämpfe der rachitischen Kinder mit Phosphor zu behandeln und zu beseitigen. Für die uns hier beschäftigende Hauptfrage, ob nämlich, wie bisher angenommen wurde, der Stimmritzenkrampf in der überwiegenden Mehrzahl der Fälle mit Rachitis verknüpft sei oder nicht, ist diese Thatsache aber von geradezu ausschlaggebender Bedeutung. Denn, da wir nicht den mindesten Anhaltspunkt dafür besitzen, dass der Phosphor symptomatisch auf die Krampfanfälle wirke, weil ja dieses Mittel gegenüber allen jenen Störungen in der Nervenmuskelsphäre, welche mit der Rachitis nicht zusammenhängen, ohne Wirkung geblieben ist, so geht aus diesem zweifellosen therapeutischen Erfolge mit vollkommener Sicherheit

*) In der Casuistik von *Hagenbach* begann die Phosphorbehandlung einmal am 31. und einmal am 7. Jänner, und beide Male waren die Anfälle schon nach 4 und 5 Tagen, also ebenfalls lange genug vor dem Beginne der wärmeren Jahreszeit, verschwunden.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

hervor, dass sich in allen diesen zahlreichen Fällen der Stimmritzenkrampf auf dem Boden der Rachitis herausgebildet hat.

* * *

Bisher habe ich es absichtlich vermieden, die Erörterung der Beziehungen zwischen Stimmritzenkrampf und Rachitis durch die Hereinziehung der Frage nach dem Verhältnisse des Laryngospasmus zur Tetanie noch mehr zu compliciren. Nachdem ich nun aber durch ein erdrückendes Beweismaterial in einer hoffentlich jeden weiteren Zweifel ausschliessenden Weise sichergestellt habe, dass der Laryngospasmus in der weit überwiegenden Zahl der Fälle durch die rachitische Affection ursächlich bedingt ist, will ich daran gehen, auch die zweite Frage auf Grund einer unbefangenen Erwägung eigener und fremder Erfahrungen zu discutiren.

Wir haben bereits erwähnt, dass die Combination von laryngospastischen Anfällen mit „carpopedalen Spasmen", wie man früher die tetanieartige Krampfform der Extremitätenmuskeln gemeinhin zu nennen pflegte, schon seit Langem bekannt ist und vielfach von den Autoren beschrieben wurde; und da nun, wie bereits erwähnt, die meisten Autoren seit *Elsässer* ausdrücklich hervorgehoben haben, dass der Stimmritzenkrampf vorwiegend bei rachitischen Kindern vorkommt, so war damit auch schon implicite das häufige Zusammentreffen der infantilen Tetanie mit der Rachitis constatirt. Wir finden aber bei vielen Schriftstellern auch ausdrückliche Angaben darüber, dass sie die charakteristischen Contracturen der Extremitätenmuskeln vorwiegend oder ausschliesslich bei rachitischen Kindern beobachtet haben. So beschrieb *Wittmann**) im Jahre 1872 sechs Fälle von Arthrogryposis, welche sämmtlich rachitische Kinder betrafen; ebenso betonte *Soltmann* in seiner monographischen Bearbeitung der Kindertetanie in „*Gerhardt*'s Handbuch" die häufige Coïncidenz dieser Affection mit der Rachitis; *Koppe***) berichtete im Jahre 1882 über sieben Fälle von Tetanie ausschliesslich bei rachitischen Kindern; ich selbst beschrieb in meiner „Phosphorbehandlung der Rachitis" die Combination von Glottiskrampf und Tetanie bei einem exquisit rachitischen Kinde, welches beide Krampfformen nach zweiwöchentlicher Behandlung mit Phosphor verlor. Bald darauf berichtete *Toeplitz* über drei Fälle von

*) Jahrbuch für Kinderheilkunde. Neue Folge V.

**) Zur Lehre von der Arthrogryposis des Säuglingsalters. Archiv für Kinderheilkunde, IV. Bd.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Stimmritzenkrampf und Tetanie bei rachitischen Kindern, welche ebenfalls durch Phosphor von beiderlei Anfällen befreit wurden; und *Schönberg* *) sah einen Fall von Tetanie bei einem rachitischen Kinde und sprach die Ueberzeugung aus, dass die Tetanie durch die Rachitis bedingt gewesen sei.

Dann kam *Gay* und constatirte zum ersten Male, dass die an Glottiskrampf und fast immer auch an Rachitis leidenden Kinder nicht nur spontane Anfälle von Tetanie, sondern noch öfter die Erscheinungen der latenten Tetanie darbieten. Kurze Zeit darauf betonte *Schlesinger* **), dass er die Combination von Laryngospasmus und Tetanie, und zwar sowohl spontane Anfälle, als tetanoide Erscheinungen ausschliesslich bei rachitischen Kindern gesehen habe, und dass in allen Fällen Tetanie und Glottiskrampf unter dem Gebrauche des Phosphorleberthrans geschwunden seien; und endlich hat *Ganghofner* in einer eingehenden Arbeit hervorgehoben, dass Laryngospasmus, Tetanieanfälle und Erscheinungen der latenten Tetanie zumeist bei rachitischen Kindern vorkommen, und er hat sowohl aus dieser häufigen Coïncidenz, als auch daraus, dass Glottiskrampf und Tetanie in derselben Jahreszeit ihre grösste Frequenz erreichen, wo die Rachitis am häufigsten zur Beobachtung gelangt, den Schluss gezogen, dass die Rachitis zu beiden Krampfformen in irgend einer Beziehung stehen müsse.

Auch an unserer Anstalt wird in der letzten Zeit nicht nur dem Stimmritzenkrampf, sondern auch der Tetanie eine erhöhte Aufmerksamkeit zugewendet. Auch wir haben gefunden, dass der Stimmritzenkrampf sich nicht nur manchmal mit spontanen Tetanieanfällen combinirt, sondern dass noch viel häufiger bei Kindern, die mit Respirationskrämpfen behaftet sind, das eine oder andere Symptom der latenten Tetanie, und zwar am häufigsten das Facialisphänomen, seltener das *Trousseau*'sche Phänomen, oder auch beide hervorgerufen werden können. Dagegen waren wir ebenso wenig als irgend ein anderer Beobachter in der Lage, die Angaben von *Loos* zu bestätigen, welcher behauptet hat, er habe bei jedem Falle von Laryngospasmus sämmtliche Erscheinungen der Tetanie nachweisen können ***). Freilich hat er auch selber diesen seinen Ausspruch wieder corrigirt, indem er an einer anderen Stelle seiner Abhandlung meinte, er habe das *Trousseau*'sche Phänomen jedesmal auf dem Höhestadium der Krankheit produciren können, während es ihm bei einem Theile

*) Archiv für Kinderheilkunde. X. Bd., S. 60.

**) Ueber einige Symptome der Tetanie. Zeitschrift für klinische Medicin, XIX.

***) L. c., S. 3.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

der Fälle überhaupt nicht gelungen sei, diese Erscheinung hervorzurufen. Aber er sagt ausdrücklich, dass er sich durch den Umstand, dass nicht bei jedem Falle von Laryngospasmus alle Erscheinungen der Tetanie vorhanden sind, nicht irre machen lasse, dass er überhaupt noch keinen Fall von Glottiskrampf gesehen habe, den er als eine selbstständige, von der Tetanie unabhängige Krankheit hätte auffassen können, und dass der Beweis noch ausstehe, dass es überhaupt einen Laryngospasmus gebe ohne die übrigen Erscheinungen der Tetanie.

Dem gegenüber will ich hier das Resultat der an unserer Anstalt, und zwar an der Abtheilung *Hochsinger*, im Verlaufe von zwei Jahren gemachten Beobachtungen über das Vorkommen der Erscheinungen der spontanen und latenten Tetanie und des Stimmritzenkrampfes (mit Einschluss der exspiratorischen Apnöe) mittheilen, wie ich sie den Protokollen dieser Abtheilung entnommen habe; wobei ich aber noch einmal bemerke, dass ich bei einem grösseren Theile der Fälle bei Gelegenheit ihrer Demonstration in der Vorlesung in der Lage war, die Untersuchung zu wiederholen und die auf der Abtheilung gemachten Beobachtungen zu controliren. Es waren im Ganzen 172 Fälle, bei denen sich die Einzelsymptome in der folgenden Weise combinirten:

Laryngospasmus allein (ohne Facialisphänomen und ohne Trousseau)	44
Laryngospasmus mit Facialisphänomen (ohne Trousseau)	32
Laryngospasmus mit Facialisphänomen und Trousseau	17
Laryngospasmus mit spontaner Tetanie, Facialisphänomen und Trousseau	9
Laryngospasmus mit Trousseau (ohne Tetanie und ohne Facialisphänomen)	4
Laryngospasmus mit spontaner Tetanie und Trousseau (ohne Facialisphänomen)	2
Facialisphänomen allein	49*)
Facialisphänomen mit Trousseau (ohne Laryngospasmus und ohne Tetanie)	7
Tetanie, Facialisphänomen und Trousseau (ohne Laryngospasmus)	6
Tetanie und Trousseau (ohne Laryngospasmus und ohne Facialisphänomen)	2
Zusammen	172

*) Darunter ein Fall von Masern und ein Fall von Phthisis pulmonum.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Es wurde also Alles in Allem der Stimmritzenkrampf 108mal (darunter 44mal allein), das Facialisphänomen 120mal (darunter 49mal allein), das *Trousseau*'sche Phänomen 41mal, die spontanen Tetaniefälle 19mal, die beiden letzteren aber nur in Begleitung anderer Erscheinungen beobachtet.

Dazu kommen noch drei Fälle aus unserer Abtheilung für Nervenkranke *(Freud)*, und zwar ein Fall von Tetanie mit Facialisphänomen bei einem 13 Jahre alten Mädchen und ein Fall von Tetanie, Facialisphänomen und Struma bei einem neunjährigen Knaben; endlich Tetanieanfälle im Beginne einer (unbekannt gebliebenen) fieberhaften Erkrankung bei einem sechswöchentlichen Kinde.

Wenn ich nun die letzten drei Fälle und auch jene zwei Fälle in Abrechnung bringe, wo das Facialisphänomen als Begleiterscheinung von Masern und von Lungenphthise beobachtet wurde, wenn ich endlich von einem Falle in der Privatpraxis absehe, wo bei einem zweijährigen nicht rachitischen Kinde Tetanieanfälle im Verlaufe einer schweren Scharlacherkrankung auftraten, so betrafen alle übrigen Fälle ganz zweifellos rachitische Kinder, und zwar wurden die Erscheinungen der spontanen und latenten Tetanie, ob sie nun mit Stimmritzenkrampf combinirt waren oder nicht, ebenso wie dieser vorwiegend (aber keineswegs ausschliesslich) in den Winter- und Frühjahrsmonaten beobachtet. Alle diese rachitischen Kinder wurden mit Phosphor behandelt, und überall, wo wir in der Lage waren, den weiteren Verlauf zu controliren, ergab sich, dass die spontanen Tetanieanfälle sowohl als die tetanoiden Symptome in auffallend kurzer Zeit verschwanden, wobei allerdings das Facialisphänomen sich etwas resistenter erwies, als die übrigen Erscheinungen*).

Sowohl in Bezug auf die relative Selbstständigkeit der einzelnen Erscheinungen, indem die meisten derselben ebenso gut vereinzelt als in den verschiedensten Combinationen zur Beobachtung gelangten, als auch in Bezug auf die ausserordentlich häufige Coïncidenz derselben mit florider Rachitis stimmen unsere Beobachtungen vortrefflich mit denen von *Gay* und *Ganghofner* überein. Dagegen widersprechen sie insoferne den Angaben von *Loos*, als wir den Stimmritzenkrampf nicht selten auch ohne tetanoide Erscheinungen beobachten. Das Verhältniss der Rachitis zu den Tetanieerscheinungen, wie es sich aus unseren Erfahrungen ergibt, unterscheidet sich allerdings nicht wesentlich von demjenigen, welches aus den thatsäch-

*) Vgl. die Arbeit von *Boral* im Eingange dieses Heftes.

Digitized by Google
Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

lichen Beobachtungen von *Loos* hervorgeht, weil zum Mindesten in seinen ausführlicher geschilderten Fällen ganz sicher Rachitis vorhanden war. Die theoretische Auffassung dieses Autors, nach welcher die Tetanie der Kinder von der Rachitis ganz unabhängig sein soll, wird aber durch unsere Beobachtungen und die der anderen Autoren in noch entschiedenerer Weise dementirt, als durch seine eigenen.

Nach unseren Erfahrungen können wir also zu keinem anderen Resultate gelangen, als dass die infantile Tetanie, ebenso wie der Stimmritzenkrampf in der weitaus überwiegenden Zahl der Fälle auf das Innigste mit der floriden Rachitis zusammenhängt, und zwar in der Weise, dass sie direct durch die rachitische Affection hervorgerufen wird; denn wir können die von uns und von Anderen beobachtete Thatsache, dass die Tetanie, wenn sie florid rachitische Kinder befällt, durch die specifische Rachitistherapie auch ohne Veränderung der äusseren Verhältnisse ebenso prompt beseitigt wird, wie der Stimmritzenkrampf, unmöglich anders deuten, als dass die Rachitis diese Störungen in der Nervenmuskelsphäre in ähnlicher Weise hervorruft, wie sie die übrigen nervösen Erscheinungen, die eklamptischen Anfälle, die Schlaflosigkeit, die erhöhte Reflexerregbarkeit durch optische und akustische Reize, die vermehrte Schweisssecretion u. s. w. zu Stande bringt, bei denen wohl Niemand eine directe Abhängigkeit von der rachitischen Grundaffection ernsthaft in Zweifel ziehen kann.

Damit soll natürlich nicht geleugnet werden, dass, gerade so wie in vereinzelten Fällen der Glottiskrampf unabhängig von der Rachitis erscheint oder nach Beseitigung der Rachitis fortbesteht, hin und wieder auch im Kindesalter Tetanie und tetanoide Symptome ohne Rachitis auftreten können. Wie ungemein selten diese Fälle aber sind, geht mit genügender Deutlichkeit daraus hervor, dass wir trotz der durch mehrere Jahre fortgesetzten genauen Beobachtung eines immensen Materiales (mehr als 12.000 Kinder jährlich) noch immer im Stande sind, dieselben an den Fingern einer Hand abzuzählen.

Wenn wir uns nun fragen, wie wir uns den inneren Zusammenhang zwischen der Rachitis und den Erscheinungen der Tetanie vorzustellen haben, so dürfen wir uns nicht verhehlen, dass die Schwierigkeiten, welche sich der Aufstellung einer allseitig befriedigenden Theorie entgegenstellen, derzeit noch nicht bewältigt werden können. Wir wollen daher einstweilen von einem jeden derartigen Versuche

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

absehen und uns bemühen, durch ein fortgesetztes sorgfältiges Studium des sich darbietenden Materiales zur Klärung dieser schwierigen Frage beizutragen. Vorderhand haben wir uns aber der drängenden Verpflichtung nicht entziehen dürfen, einer Auffassung entgegenzutreten, welche es nicht nur verschmäht hat, sich den vorhandenen Thatsachen zu accommodiren, sondern nicht einmal davor zurückgeschreckt ist, allseitig anerkannte Erfahrungssätze umzustossen, um Raum für ihr zweifelhaftes Dasein zu gewinnen.

Zum Schlusse dürfte es sich empfehlen, die Ergebnisse unserer Beobachtungen noch einmal in einigen Sätzen zusammenzufassen:

1. Der Stimmritzenkrampf befällt fast ausschliesslich Kinder, an denen unzweideutige Zeichen florider Rachitis nachzuweisen sind.

2. Bei der grossen Mehrzahl der an Respirationskrämpfen leidenden Kinder findet man weiche Stellen an den Schädelknochen (Craniotabes); aber auch bei den übrigen gestattet fast immer die verzögerte Schliessung der Stirnfontanelle oder die charakteristische Deformität der Schädelknochen einen sicheren Schluss auf das Vorhandensein einer rachitischen Affection der letzteren.

3. Der Stimmritzenkrampf wird nahezu ausschliesslich in jenem Alter beobachtet, in welchem die Rachitis in Blüthe steht.

4. Der Laryngospasmus und die verwandten Respirationskrämpfe (exspiratorische Apnöe) befallen die Kinder mit besonderer Vorliebe im Winter und in den Frühlingsmonaten, also zu einer Zeit, in welcher wir auch die Rachitis in grosser Häufigkeit und mit besonderer Intensität auftreten sehen. Aber auch im Sommer und im Herbste kommen diese Krampfformen neben den Erscheinungen der floriden Schädelrachitis in vereinzelten Fällen zur Beobachtung.

5. Ausser den Respirationskrämpfen leiden die mit florider Schädelrachitis behafteten Kinder noch an einer ganzen Reihe von Störungen, welche auf einen krankhaften Erregungszustand psychischer, motorischer und secretorischer Nervencentren oder des Nervensystems überhaupt schliessen lassen.

6. Die Häufigkeitsscala der bei den rachitischen Kindern beobachteten nervösen Störungen ist (in absteigender Linie) ungefähr die folgende:

a) Schlaflosigkeit, Kopfschweisse, Zusammenschrecken bei Gesichts- und Gehörseindrücken,

b) Facialisphänomen,

c) exspiratorische Apnöe und Glottiskrampf,

d) allgemeine Convulsionen,

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

e) Hyperhidrosis universalis,
f) *Trousseau*'sches Phänomen,
g) spontane Tetanieanfälle,
h) Nystagmus und Spasmus nutans.

7. Die nervösen Erscheinungen treten entweder vereinzelt auf oder in den verschiedensten Combinationen mit einander gruppirt.

8. Der Stimmritzenkrampf und die exspiratorische Apnöe combiniren sich öfters mit spontaner Tetanie und noch öfters mit den Erscheinungen der latenten Tetanie, doch werden dieselben sehr häufig auch ohne diese Begleiterscheinungen und vice versa beobachtet.

9. Alle nervösen Erscheinungen der rachitischen Kinder werden durch Phosphor in medicamentöser Dosis auffallend rasch beseitigt, und zwar verschwinden am schnellsten die allgemeinen Convulsionen, die Schlaflosigkeit, die respiratorischen Krämpfe und die spontanen Tetanieanfälle; etwas später die Hyperhidrosis und der Spasmus nutans; am längsten pflegt das Facialisphänomen, wenn auch in abgeschwächter Form, nachweisbar zu sein. Es unterliegt aber keinem Zweifel, dass auch die letztgenannten Erscheinungen durch die specifische antirachitische Behandlung in höchst auffälliger Weise beeinflusst werden.

10. Der curative Einfluss des Phosphors auf den Stimmritzenkrampf und die übrigen nervösen Erscheinungen der rachitischen Kinder ist von der Jahreszeit unabhängig und kommt auch ohne irgend eine Aenderung der äusseren Lebensbedingungen in unverkennbarer Weise zur Geltung.

Digitized by Google
Original from
UNIVERSITY OF MICHIGAN

VI.

Casuistische Beiträge zur Kenntniss der cerebralen Kinderlähmungen und der Epilepsie.

Von Dr. **Ludwig Rosenberg,** Kinderarzt in Wien.

Seit der vor zwei Jahren erfolgten ausführlichen Publication von *Freud* und *Rie**) über die halbseitige Cerebrallähmung der Kinder sind in der Ordinations-Abtheilung für nervenkranke Kinder des I. öffentlichen Kinder-Krankeninstitutes zahlreiche neue typische, wie auch rudimentäre Fälle obgenannter Krankheit zur Beobachtung gekommen. Da viele dieser Fälle geeignet sind, von dem einen oder dem anderen Standpunkte aus ein besonderes Interesse zu erwecken, so habe ich aus dem reichen Materiale Einiges zur Mittheilung ausgewählt, und zwar für diesmal jene Fälle zusammengestellt, welche die Bezeichnung einer verkappten, hinter dem Bilde der Epilepsie versteckten Kinderlähmung verdienten, oder (mit anderen Worten) Fälle, die neben Epilepsie nur geringfügige andere Symptome des cerebralen Processes erkennen liessen.

Nur der erste Fall meiner kleinen Sammlung gehört in eine andere Kategorie; ich habe ihn wegen seines erheblichen ätiologischen Interesses mit aufgenommen.

Fall I. Schwere rechtsseitige Hemiplegie, nachweisbar in Folge von Embolie nach Endocarditis und Infectionskrankheit (Scharlach). — Bedeutung der initialen Convulsionen. — Erkennung der cerebralen Facialisparese.

Marie Eggenberger, 4 Jahre alt, wurde am 15. September 1892 in das Ambulatorium gebracht, woselbst folgende Anamnese erhoben wurde: Patientin ist das dritte Kind, normal zur Welt gekommen, und hat mit einem Jahre begonnen zu sprechen und mit 13 Monaten zu gehen. Sie hat nie Fraisen gehabt, überhaupt war sie bis vor 6 Wochen, wo sie an einem Scharlach erkrankte, voll-

*) *Freud* und *Rie*, Klinische Studie über die halbseitige Cerebrallähmung der Kinder. Beiträge zur Kinderheilkunde aus dem I. öffentlichen Kinder-Krankeninstitute in Wien, herausgegeben von Prof. *Kassowitz*, III, 1891.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

kommen gesund. Dem Scharlach folgte nach 3 Wochen eine Nephritis mit hochgradigen Oedemen. Nach Ablauf derselben bekam das Kind plötzlich bei Nacht einen Fraisenanfall, in welchem angeblich der ganze Körper zuckte. Gleich darauf bemerkte die Mutter eine Lähmung der rechten Körperseite, auch konnte das Kind 2 Tage lang nicht sprechen, sondern gab auf Fragen nur durch Geberden Antwort. Der Fraisenanfall wiederholte sich nicht mehr und das Kind begann nach 2 Tagen wieder zu sprechen. Es sprach anfangs nur einzelne Worte und auch diese so undeutlich, dass man es nur schlecht verstehen konnte. Die Mutter meint, dies sei die Folge des schiefen Mundes gewesen, den das Kind seither behalten hat. Sprachvermögen und Beweglichkeit des rechten Beines haben sich seither ganz allmälig bis zum heutigen Tage gebessert, dagegen besteht noch eine vollkommene Lähmung der rechten Armes.

Status praesens: Wohlgebautes, etwas blass aussehendes Kind mit apathischem Benehmen. Sprache verlangsamt, schleppend, Aphasie aber jetzt nicht nachweisbar. Mimik im Allgemeinen wenig lebhaft. Schwere, augenfällige rechtsseitige Facialisparese, welche nicht nur den unteren, sondern auch den oberen Ast allerdings in schwächerem Maasse betrifft.

Beim Runzeln der Stirne die Falten rechterseits weniger ausgeprägt; der rechte Mundwinkel in der Ruhe stark hängend. Beim Lachen, Weinen, Sprechen ist die Betheiligung der rechten Seite eine auffällig geringe. Auf Beklopfen deutliche Muskelzuckungen im Gesichte beiderseits, rechts jedoch lebhafter. Aus der rechten Seite der Mundspalte fliesst fast continuirlich der Speichel ab; am Kinn rechterseits ein halbkreuzergrosses nässendes Ekzem. Der Gaumen wird gut gehoben, Kauen und Schlucken in Ordnung. An den Augen ist nichts Abnormes nachzuweisen; die Zunge weicht etwas nach links ab.

Die rechtsseitigen Extremitäten geröthet und kälter als die linksseitigen. Der rechte Arm ist vollständig bewegunglos mit leichter Andeutung von Spannung im Ellbogengelenke und Beugecontractur der Finger. Dieselben sind gebeugt, in die Hohlhand eingeschlagen und können nur mit einiger Gewalt gestreckt werden. Gesteigerter Triceps- und sehr lebhafter Beugereflex. Am Arme keine Atrophie nachweisbar.

An den Beinen beiderseits starke Adductorenspannung, keine Atrophie, keine Deformation des Fusses.

Patellarreflex rechts bedeutend erhöht, aber auch links sehr lebhaft. Das Kind geht erst seit kurzer Zeit wieder; Gang entschieden hemiplegisch, wobei das rechte Bein nachgeschleppt und um ein Weniges circumducirt wird.

Sensibilität rechts etwas abgeschwächt; das Kind reagirt links sowohl auf Nadelstiche wie auch auf Faradisation stärker als rechts.

Keine Oedeme. Harn enthält Spuren von Albumen, keine geformten Elemente.

Lungenbefund normal. Die Herzdämpfung beginnt an der linken dritten Rippe, reicht nach rechts einen Querfinger breit auf das Sternum, nach links bis zur vorderen Axillarlinie. Herzstoss schwach, im vierten und fünften Intercostalraume in der Mammillarlinie. Deutliches systolisches Geräusch an der Spitze, welches nach dem Sternum zu noch wächst, zweiter Pulmonalton klappend. Insufficientia valvulae mitralis.

Die Behandlung bestand in Faradisation der rechten Körperseite.

Ende October, also ungefähr 6 Wochen später, wurden folgende Veränderungen notirt: Lähmung des rechten Facialis bedeutend gebessert; derselbe bleibt

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

nur bei der Innervation um ein Geringes gegen den linken zurück; Stirne und Augen frei; Speichelfluss geringer. Die Intelligenz nach Angabe der Mutter nicht geschädigt, doch erwähnt dieselbe später, dass man dem Kinde jetzt „Alles öfters schaffen muss". Gehör vollkommen gut. Die Sensibilität hat rechts sehr zugenommen, ist jetzt auf beiden Seiten fast gleich. Deutliche Atrophie der rechten oberen und unteren Extremität, und zwar ergibt die Messung:

Grösster Umfang des rechten Oberarmes	13	Cm.
„ „ „ linken „	14	„
„ „ „ rechten Unterarmes	13	„
„ „ „ linken „	14	„
„ „ „ rechten Oberschenkels	27	„
„ „ „ linken „	29	„
„ „ der rechten Wade	18	„
„ „ „ linken „	19	„

Harn albumenfrei. Herzbefund unverändert. Keine epileptischen Anfälle.

Es handelt sich hier also um ein Kind, welches nach Scharlachnephritis beim Ablaufe der Oedeme plötzlich unter Convulsionen eine rechtsseitige Facialis- und Körperlähmung nebst Aphasie bekommt, und bei welchem einige Wochen später bei der objectiven Untersuchung eine Endocarditis gefunden wird. Da das Kind, wie schon früher betont wurde, bis zur Erkrankung an Scharlach immer gesund war, kann man mit hoher Wahrscheinlichkeit annehmen, dass die Endocarditis während des Scharlachs entstanden, also eine recente war.

In dieser frischen Endocarditis müssen wir auch die Ursache der Gehirnerkrankung suchen und werden gewiss nicht fehlen, wenn wir eine Embolie der Arteria fossae Sylvii sinistra diagnosticiren. Zu der Auffassung der Lähmung als einer embolischen stimmt auch der Umstand, dass sie die rechte Seite betrifft, da bekanntlich die Embolie der linken Arteria fossae Sylvii ungleich häufiger ist, als die der rechten.

Benedikt *) war der Erste. der auf das häufige Vorkommen der spastischen cerebralen Kinderlähmungen im Gefolge von Infectionskrankheiten aufmerksam machte. Seither wurde von zahlreichen Autoren die Bedeutung, welche die Infectionskrankheiten für die cerebrale Kinderlähmung haben, mehr oder weniger nachdrücklich betont. Während *Wallenberg* **), *Osler* ***), *Gowers* †), *Sachs* und

*) *Benedikt,* Elektrotherapie. Wien 1868.

**) *Wallenberg,* Ein Beitrag zur Lehre von den cerebralen Kinderlähmungen. Jahrbuch für Kinderheilkunde, XXIV, 1886.

***) *Osler,* The cerebral palsies of children. Medical news 1888, Nr. 2, 3, 4, 5.

†) *Gowers,* A manual of the diseases of the nervous system, II, 1888.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

*Peterson**), *Freud* und *Rie***) und noch Andere diese Bedeutung gehörig würdigen, daneben aber auch andere ätiologische Momente gelten lassen, wollen *Richardière****), *Jendrassik* et *Marie*†), *Marie*††), *Gibotteau*†††) die Ursache der acuten Cerebrallähmung der Kinder ausschliesslich in den acuten Infectionskrankheiten suchen.

Nach allen Infectionskrankheiten kamen schon cerebrale Lähmungen zur Beobachtung, nach keiner aber so häufig, wie gerade nach Scarlatina.

In der Monographie von *Freud* und *Rie***) werden nach verschiedenen Autoren 34 Fälle angeführt, hiezu kommt noch 1 Fall aus eigener Beobachtung. Seither wurden noch weitere Fälle veröffentlicht, so von *Lammers*†*) 1 Fall aus der Berliner Kinderklinik, ferner von *Imogene Bassette*†**) 2 Fälle, Fall V und VII, welche letzteren aber kein reines Bild der Cerebrallähmung darbieten.

Freud und *Rie* haben 19 besser beobachtete Fälle aus der obigen Reihe von 34 Scharlachlähmungen in einer übersichtlichen Tabelle dargestellt, aus welcher sich mancherlei erschliessen lässt. Vor Allem fällt es auf — und es wird auch von genannten Autoren darauf hingewiesen —, dass die Lähmung in der Regel gegen Ende der Scharlacherkrankung eintritt. Hierauf hat seinerzeit schon *Gowers*†***) aufmerksam gemacht. Auch im Falle *Lammers'*, sowie in meinem Falle ist die Gehirnerkrankung erst nach Ablauf der Scharlachnephritis aufgetreten.

Weiters ersieht man aus dieser Zusammenstellung, dass auf 15 rechtsseitige Lähmungen nur 3 linksseitige kommen, welches

---

*) *Sachs* and *Peterson*, Journal of nervous and mental disease, 1890.

**) l. c.

***) *Richardière,* Étude sur les scléroses encéphaliques primitives de l'enfance, 1885.

†) *Jendrassik* et *Marie,* Contribution à l'étude de l'hémiatrophie cérébrale par sclérose lobaire. Archives de physiologie, V, 1885.

††) *Marie,* Progrès medical 1885. — Dictionnaire encyclopédique des sciences medicales, 1888.

†††) *Gibotteau,* Notes sur le développement des fonctions cérébrales et sur les paralysies d'origine cérébrale chez les enfants. Paris 1889.

†*) *Lammers,* Störungen seitens des Nervensystems als Complicationen und Nachkrankheiten der acuten infectiösen Exantheme. Inaugural-Dissertation, Berlin 1890.

†**) *Imogene Bassette,* Journal of nervous and mental disease, July 1892.

†***) *Gowers,* A manual of the diseases of the nervous system, II, 1888.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Verhältniss sehr deutlich zu Gunsten der embolischen Aetiologie spricht. Ich will noch einmal darauf hinweisen, dass auch in meinem Falle die Lähmung eine rechtsseitige ist.

Ferner muss noch hervorgehoben werden, dass wir unter den 19 Fällen 11mal Nephritis verzeichnet finden; auch in dem Falle von *Lammers* sowie in meinem Falle war Nephritis vorhanden. Dagegen wird nur in zwei Fällen Herzaffection angegeben, in einem Falle von *Wallenberg**), bei welchem ein Mitralfehler entstand, und in einem Falle von *Taylor***), welcher zur Obduction kam, und bei dem man Endocarditis und Embolie der linken Arteria fossae Sylvii nachweisen konnte. In meinem Falle kann man an der Endocarditis, wenngleich sie nicht durch Section erwiesen ist, nach klinischen Zeichen nicht zweifeln; hiefür spricht die Fortdauer des systolischen Geräusches an der Herzspitze nach dem Verschwinden des Fiebers, sowie der accentuirte zweite Pulmonalton.

Alle neueren Autoren anerkennen, dass die Ursache der acuten cerebralen Kinderlähmung in vasculären Störungen zu suchen sei, und nur über die Natur dieser Störungen gehen die Meinungen auseinander. In Frage kommende Processe sind: Hämorrhagie, Thrombose, Embolie, sowie primäre Hirnsklerose.

In welchem Antheile diese verschiedenen Processe an der Verursachung der cerebralen Lähmung betheiligt sind, ist derzeit noch nicht ausgemacht, denn die secundäre Sklerose kann sich zu jedem der erwähnten Processe hinzugesellen; die einzelnen Autoren bevorzugen bald das eine, bald das andere dieser Momente, so z. B. traten *Osler****), *Sachs*†), *Ashby*††) für die Hämorrhagie, *Gowers*†††) für die Venenthrombose ein, während *Abercrombie*†*) und *Heubner*†**) Vertreter der Embolie sind. *Freud* und *Rie*†***) anerkennen alle Arten der

---

*) *Wallenberg,* Ein Beitrag zur Lehre von den cerebralen Kinderlähmungen. Jahrbuch für Kinderheilkunde, Bd. XXIV, 1886.

**) *Taylor,* Right hemiplegia after scarlatina, embolism of the middle cerebral artery. British medical journal 1880.

***) *Osler,* The cerebral palsies of children. Medical news 1888, Nr. 2, 3, 4, 5.

†) *Sachs, Volkmann*'sche Sammlung klinischer Vorträge, Nr. 46, 47, 1892.

††) *Ashby,* Convulsions as a cause of cerebral hemorrhage. Practitioner, Juni 1891.

†††) *Gowers,* A manual of the diseases of the nervous system, II, 1888.

†*) *Abercrombie,* British medical journal 1887, vol. I; 1888, vol. I.

†**) *Heubner,* Wiener medicinische Blätter 1883.

†***) *Freud* und *Rie,* l. c.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Gefässerkrankungen, obgleich sie für die von den meisten Autoren zurückgesetzte Embolie einen schönen Fall erbrachten.

In meinem Falle ist, wie schon oben gesagt wurde, durch die vorangehende Endocarditis der embolische Charakter der vasculären Störung sichergestellt, und derselbe liefert so einen weiteren Beweis für die Bedeutung der Embolie als Ursache der cerebralen Kinderlähmungen.

Es leuchtet auch ohne Weiteres ein, dass mein Fall auch gegen die Annahme *Sachs'* *) spricht, der die Hauptursache der cerebralen Kinderlähmungen in der Hämorrhagie sieht und als veranlassendes Moment für die Blutung die Convulsionen in Betracht zieht. Da man in meinem Falle trotz der Convulsionen im Beginne über den embolischen Ursprung nicht im Zweifel sein kann, so muss man zugeben, dass dieselben sowohl mit Embolie, als auch mit Hämorrhagie verträglich sind, mit einem Worte, dass sie initiale Convulsionen sind, unabhängig von der Art der vasculären Störung und als veranlassendes Moment nicht in Betracht kommen können. Und wenn wir (wie in dem von *Sachs* *) auf S. 452 gebrachten Beispiele) sehen, dass bis dahin geistig normal entwickelte Kinder beim Beginne einer Infectionskrankheit Convulsionen bekommen und von nun an die Gehirnentwicklung stehen bleibt, die Sprache ganz aufgehoben wird, die Intelligenz sich rasch vermindert und sich bald vollkommene Idiotie ausbildet, so finden wir hierin noch immer keinen zwingenden Grund, wie *Sachs* *) in den Convulsionen die Veranlassung für die Beeinträchtigung der Gehirnentwicklung zu sehen. Diese Convulsionen mögen eben die Initialconvulsionen des cerebralen Processes und müssen nicht das ätiologische Moment für dieselben sein, in welcher Veränderung immer dieser cerebrale Process seinen Ursprung nimmt. Man müsste nur annehmen, dass im obigen Falle, wo das Kind, ohne gelähmt zu werden, in der Gehirnentwicklung zurückbleibt, die primäre Schädigung in einer nicht motorischen Partie, in einer „stummen“ Partie des Gehirnes erfolgt ist.

Noch etwas über die Facialparese in unserem Falle und über dieses Symptom bei den cerebralen Kinderlähmungen im Allgemeinen. Die Facialparese war im obigen Falle eine so starke und betraf auch den oberen Ast, so dass sie für eine peripherische imponirte.

Zur Unterscheidung der centralen von der peripherischen Facialparese werden gewöhnlich zwei Momente verwerthet: 1. die geringere

*) *Sachs*, *Volkmann*'sche Sammlung klinischer Vorträge, Nr. 46, 47, 1892.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Intensität der cerebralen Parese, 2. der Umstand, dass bei ihr die Augenäste des Facialis frei ausgehen.

Nach meinen Beobachtungen und Erfahrungen muss ich dieser herkömmlichen Ansicht widersprechen, denn man findet centrale Lähmungen, welche die Intensität der peripherischen erreichen, und bei diesen sind immer auch die oberen Aeste betheiligt; gerade mein oben beschriebener Fall ist ein Beispiel für Beides. Ja, ich möchte behaupten, dass eine mässige Betheiligung des oberen Astes bei der centralen Parese eher die Regel als Ausnahme ist. Die am besten verwerthbaren Unterschiede zwischen der centralen und der peripherischen Lähmung sind nach meinen Erfahrungen folgende: 1. das elektrische Verhalten, 2. auch ohne dieses, welches ja bei Kindern nicht leicht zu prüfen ist, der Umstand, dass die peripherische Facialisparalyse sich in der Ruhe wie bei sehr starker Mimik (beim Weinen) gleich bleibt, während die cerebrale Parese, wenn sie in der Ruhe und bei geringer mimischer Inanspruchnahme deutlich ist, bei starker Mimik (starkes Weinen) eine grössere oder geringere Abschwächung erfährt, oft ganz aufgehoben wird.

Der hier beschriebene Fall zeigte gerade eine ziemliche Unveränderlichkeit der Parese, selbst bei starkem Weinen, so dass dieses wichtige Kriterium beinahe im Stiche zu lassen schien; der weitere Verlauf, die Abnahme der Intensität, die Einschränkung auf den unteren Ast erwiesen dann die cerebrale Natur der Parese, die durch das Zusammentreffen mit der Extremitätenlähmung vom Anfange an wahrscheinlich war. Der Unterschied, auf den ich für die Diagnose der peripherischen und cerebralen Facialparese Werth lege, folgt natürlich direct aus der verschiedenen Localisation der Erkrankung.

Während nun Fall I eine typische recente Erkrankung von acuter halbseitiger cerebraler Kinderlähmung mit allen, dem Sitze der Erkrankung in der linken motorischen Sphäre entsprechenden Symptomen darstellt, wobei nur die so häufig bei dieser Krankheit vorhandene secundäre Epilepsie — vielleicht eben nur in Folge der Frische des Falles — fehlt, will ich nun Fälle beschreiben, bei denen das Verhältniss von Lähmung und Epilepsie ein entgegengesetztes ist. Die Symptome der Lähmung treten hier mehr in den Hintergrund, und nur die aufmerksamste Untersuchung und Analyse lässt diese Fälle als alte cerebrale Halbseitenlähmungen erkennen. Dagegen tritt bei diesen Fällen etwas Anderes in den Vordergrund, was, eine genuine

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Erkrankung vortäuschend, das ganze Bild beherrscht, dabei aber doch nur ein Symptom des längst abgelaufenen cerebralen Processes darstellt; ich meine die secundäre Epilepsie.

Fall II. Angedeutete Monoplegie des Armes mit leichter Facialparese, *Jackson*'scher Epilepsie und Entwicklungshemmung. — Unterscheidung zwischen einfacher Atrophie und Entwicklungshemmung. — Beziehung der hereditären Syphilis zur cerebralen Kinderlähmung.

August Kleiner. 14 Jahre alt, 21. April 1891. Das fünfte von sieben Kindern; hievon leben drei, vier Mädchen sind an verschiedenen Krankheiten gestorben. Die Geburt war schwer. Im Alter von 6 Wochen aus unbekannter Ursache Fraisen durch 4 Stunden, welche sich damals nicht mehr wiederholten. Patient begann erst mit 2 Jahren zu sprechen, mit einem Jahre zu gehen. Er kommt jetzt wegen „schreiender Fraisen" in die Ordination. Vor ungefähr einem Jahre sah er ein epileptisches Mädchen im Anfall; einige Wochen später bekam er selbst den ersten epileptischen Anfall, welcher sich seither täglich wiederholte, früher einmal, jetzt zweimal im Tage. Auf Befragen beschreibt die Mutter einen typischen epileptischen Anfall mit langer Aura und Zuckungen nur der rechten Körperhälfte. Erst werden die Augen verdreht, dann kommen Zuckungen des Armes und zum Schlusse solche des Beines etc. Nach dem Anfalle ist der Knabe matt und schlafsüchtig.

Status praesens: Das Kind ist entsprechend gross, Musculatur gering entwickelt, Schädel quadratisch. Pupillen mittelweit, reagiren gut. Nase und Lippen scrophulös aufgetrieben, geschwellte Lymphdrüsen am Halse linkerseits. Bei mimischen Bewegungen rechtsseitige Facialparese, beim Sprechen übertriebene Mimik, nämlich Mitbewegungen im ganzen Gesichte, Zuckungen in der Stirne und übermässige Arbeit der Lippenmuskeln. Sprache schleppend. Thorax flach, Herzdämpfung etwas nach rechts verbreitert, kein Geräusch. Händedruck rechts schwächer, feine Handbewegungen sind auf dieser Seite merklich ungeschickter, doch kann er alle Bewegungen in beliebigem Ausmaasse machen und bedient sich der rechten Hand auch beim Essen und Schreiben. Der rechte Arm zeigt keine Verkürzung und nur eine ganz geringe Abnahme an Umfang, dagegen nimmt man an den Händen einen in jeder Dimension deutlich messbaren Unterschied zu Ungunsten der rechten Hand wahr. So ist die Handlänge rechts 16, links $16^1/_2$ Cm., der Thenar und Antithenar sind rechts weniger gut entwickelt als links. Auch die Knochen der rechten Hand erscheinen zarter und dünner als die der linken. Die unteren Extremitäten zeigen nichts Abnormes, sie sind beide gleich stark. Patellarreflexe beiderseits gleich, lebhaft.

Wie bereits erwähnt, imponirt dieser Fall auf den ersten Blick für genuine Epilepsie vom Charakter der *Jackson*'schen oder „corticalen" Epilepsie. Die genaue Untersuchung deckt aber eine zweite Gruppe von Symptomen auf: die rechtseitige Facialparese, erschwerte Mimik, und Ungeschicklichkeit der rechten Hand als Beweis einer cerebralen Parese. Die Gleichseitigkeit der epileptischen Anfälle mit diesen motorischen Symptomen erweist die Zusammengehörigkeit beider Symptom-

Digitized by Google · Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

gruppen, und wir können vorstehenden Fall mit Berücksichtigung der Anamnese als eine in der sechsten Lebenswoche unter Convulsionen entstandene, wenn auch leichte und unvollständige cerebrale Kinderlähmung auffassen, bei welcher die secundären epileptischen Anfälle erst 13 Jahre nach dem wahrscheinlichen Beginne des Gehirnprocesses auftraten. Die Cerebrallähmung ist hier eine vorwiegend associirt-monoplegische, auf das Facialisgebiet und den rechten Arm beschränkte; das Bein scheint gar nicht betheiligt zu sein, denn erstens konnte das Kind, wie ganz bestimmt angegeben wird, schon mit einem Jahre gehen, und zweitens findet man jetzt bei der objectiven Untersuchung am Beine nicht die geringsten Reste einer Affection, auch der Patellarreflex ist daselbst dem der linken Seite gleich. Es scheint daher, dass die Schädigung das Rindengebiet des Beines nicht erreicht hat.

Neben dieser fast nur angedeuteten motorischen Schädigung tritt viel deutlicher ein Symptom hervor, welches ich eingehender Würdigung unterziehen will. Es ist dies eine, wenn auch nicht sehr hochgradige, Wachsthumshemmung des rechten Armes, die als Begleiterscheinung einer Lähmung nichts Auffälliges hätte, in unserem Falle aber dadurch interessant wird, dass nur so geringe motorische Störungen neben ihr bestehen. Ich sehe in diesem Falle einen Beweis für die zuerst von *Förster**), dann von *Freud* und *Rie***) ausgesprochene Ansicht, dass die trophische Wachsthumsstörung als ein selbstständiges cerebrales Symptom aufzufassen ist, und möchte mit einigen Worten auf die Sachlage eingehen.

Ich glaube, man thut gut daran, schärfer als es bisher bei den Autoren der Fall war, zwei Arten der trophischen Störung bei cerebralen Erkrankungen zu sondern, die eigentliche Atrophie und daneben die Entwicklungshemmung. Unter Atrophie ist die verhältnissmässig rasch nach der Lähmung auftretende Abnahme der Muskelmassen zu verstehen, die dann bei einer gewissen Intensität Halt macht und unverändert stehen bleibt. Wir wissen von dieser Atrophie bei der Kinderlähmung aus den Erörterungen der „Klinischen Studie" von *Freud* und *Rie***), dass dieselbe zwar an eine Lähmung gebunden ist, aber doch insoferne als selbstständiges Symptom zu betrachten erscheint, als sie weder zur Dauer noch zur Intensität der Erkrankung eine feste Beziehung zeigt. Wir kennen diese Art von cerebraler Atrophie

*) *Förster*, Jahrbuch für Kinderheilkunde. Neue Folge. Bd. XV.
**) *Freud* und *Rie*, l. c.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

übrigens auch von den Lähmungen der Erwachsenen und ich verweise hiefür auf die Arbeiten von *Quincke* *), *Borgherini* **), *Darkschewitsch* ***), *Eisenlohr* †), *Steiner* ††) u. A.

Von dieser Atrophie streng zu trennen ist die Entwicklungs- oder Wachsthumshemmung, welche man viele Jahre nach Beginn der Erkrankung an den gelähmten oder gelähmt gewesenen Extremitäten beobachtet, und die sich nicht nur in einer Abnahme der Muskelmasse, sondern auch in einer Verkürzung und Verschmälerung der Knochen äussert.

Die kranke Extremität erscheint gegen die gesunde sozusagen symmetrisch verkleinert. Nach einzelnen Angaben aus der Privatpraxis, welche ich Herrn Dr. *Freud* verdanke, möchte man schliessen, dass sich diese Differenz fast plötzlich bemerkbar macht; d. h. zur Zeit der Pubertät, zwischen 10 und 13 Jahren, fällt es den aufmerksamen Eltern auf, dass die kranken Extremitäten im Wachsthum zurückbleiben oder gar nicht wachsen. Das klinische Verhältniss beider Arten der Wachsthumsstörung ist nun folgendes: Zu der frühzeitigen Atrophie, welche an Lähmung gebunden ist, tritt die Entwicklungshemmung hinzu, wenn das Kind in die Periode des stärkeren Wachsthums tritt. Es wäre der Untersuchung werth, ob dies in allen Fällen geschieht, und ob das Maass von Wachsthumshemmung dem ursprünglichen Maasse von activem Schwunde (Atrophie) proportional ist. Von besonderem klinischen Interesse ist es aber, dass die Wachsthumshemmung sozusagen mit Ueberspringung ihrer Vorbedingungen primär auftreten kann an einer Extremität, welche früher nicht gelähmt war, also auch keinen in kurzer Zeit erfolgenden activen Muskelschwund gezeigt hat. Der Symptomcomplex reducirt sich dann darauf, dass die Entwicklung der Extremität zur Zeit des gesteigerten Wachsthums ausbleibt, oder geringfügiger als auf der anderen Seite ausfällt.

*) *Quincke,* Ueber Muskelatrophie bei Gehirnerkrankungen. Deutsches Archiv für klinische Medicin, Bd. XLII, 1888.

**) *Borgherini,* Ueber die frühzeitige Muskelatrophie bei cerebraler Lähmunng. Deutsches Archiv für klinische Medicin, Bd. XLV. — Ueber einen Fall frühzeitiger Muskelatrophie cerebralen Ursprunges. Neurologisches Centralblatt 1890, Nr. 18.

***) *Darkschewitsch,* Gesellschaft der Moskauer Nerven- und Irrenärzte, 17. Mai 1891.

†) *Eisenlohr,* Beiträge zur Hirnlocalisation. Deutsches Archiv für Nervenheilkunde, III, 1893.

††) *Steiner,* Ueber die Muskelatrophie bei der cerebralen Hemiplegie. Deutsches Archiv für Nervenheilkunde, III, 1893.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Natürlich folgt aus dieser Auffassung, dass man die Selbstständigkeit der Entwicklungshemmung als cerebrales Symptom erst kurz vor der Pubertät beobachten kann, und dazu stimmen die vorliegenden Beobachtungen. Mein Fall betrifft ein Kind von 14 Jahren; der von *Freud* und *Rie**) auf Seite 97 als ausgezeichnetes Beispiel von Selbstständigkeit der trophischen Wachsthumsstörung angeführte Fall war ebenfalls 14 Jahre alt, und 5 hiehergehörige Fälle von *Erlenmeyer***) standen im Alter von 12—16 Jahren.

Mein Fall schliesst sich eigentlich vollkommen den von *Erlenmeyer* beobachteten an, denn sein Symptomenbild besteht gleichfalls aus *Jackson*'scher Epilepsie mit Entwicklungshemmung der von Convulsionen befallenen Extremität, ohne oder mit sehr geringer Spur von Lähmung.

Ein interessanter, wenngleich für die Trennung nicht bedeutsamer Unterschied liegt darin, dass in meinem Falle die Entwicklungshemmung monoplegisch ist, während dieselbe bei *Erlenmeyer* immer beide Extremitäten derselben Seite betraf. Eine Facialisparese erwähnt auch *Erlenmeyer* in einem Falle. Er beschreibt seine Fälle unter dem Titel: „Ueber eine durch congenitale Syphilis bedingte Gehirnerkrankung“, da er in 3 von 5 Fällen feststellen konnte, dass die Väter vor der Verheiratung syphilitisch inficirt waren und auch die Kinder in den ersten Wochen Symptome von congenitaler Syphilis gezeigt haben sollen. Wiewohl ich diesen Nachweis für meinen Fall nicht erbringen konnte, bin ich doch der Meinung, dass dem Hinweis von *Erlenmeyer* auf die hohe Bedeutung, welche die Syphilis für die Aetiologie der Cerebrallähmung hat, ein grosser Werth innewohnt. Ich möchte mir die Beziehung nur nicht als eine ausschliessliche vorstellen. Wenn ich einerseits mit *Erlenmeyer* die Wahrscheinlichkeit zugebe, dass auch andere Formen von cerebraler Kinderlähmung mit hereditärer Syphilis zusammenhängen, so sehe ich andererseits keine Nöthigung, die hier in Rede stehende Form, in der die Entwicklungshemmung ohne Lähmung hervortritt, als specifisch für die syphilitische Aetiologie zu erklären. Ich glaube überhaupt, dass *Erlenmeyer*'s Bemerkungen über die Aetiologie der Cerebrallähmung nicht einwandsfrei sind. Er sagt auf Seite 460: „Die Aetiologie der cerebralen Kinderlähmung ist noch dunkel. Einzig sichergestellt als Ursache ist

*) l. c.

**) *Erlenmeyer*, Ueber eine durch congenitale Syphilis bedingte Gehirnerkrankung. Centralblatt für Nervenheilkunde und Psychologie. II, 1891.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

das Trauma. Die Behauptung mancher Lehrbücher, dass die cerebrale Kinderlähmung infectiöser Natur sei, weil sie zuweilen nach Scharlach auftritt, ist durch nichts bewiesen.“ Ich darf wohl dagegen anführen, dass ein Fall wie mein erster die infectiöse Herkunft der Lähmung genügend beweist, ohne dass irgendwo Platz für ein Moment der Disposition bliebe. Allerdings muss ich die weitere Bemerkung, dass das Auftreten nach einer acuten Erkrankung nicht in allen Fällen nothwendig die infectiöse Natur beweist, sondern dass durch die acute Erkrankung auch eine bis dahin latent gewesene Syphilis manifest werden könnte, für sehr werthvoll halten, und ähnliche Bedenken gegen die infectiöse Theorie sind mir, wie den Autoren der „Klinischen Studie“, wiederholt gekommen.

Nur noch ein Wort gegen die Bemerkung von *Erlenmeyer*, dass er als der Erste solche leichtere Formen der Entwicklungshemmung ohne Krampf und Lähmung beschrieben hat. Ich mache aufmerksam, dass ähnliche Formen auch schon vor ihm von *Freud* und *Rie**) (S. 97 und Fortsetzung) publicirt wurden**).

Fall III. Reste einer Halbseitenlähmung mit schweren allgemeinen epileptischen Anfällen und Intelligenzstörung. — Luës acquisita recens.

Ludwig Kernstock, $5^1/_2$ Jahre alt. 5. Februar 1892. Patient ist zur normalen Zeit, nach einer etwas protrahirten, aber sonst normalen Geburt als drittes von vier Kindern zur Welt gekommen. Das erste Kind starb wenige Stunden nach der Geburt, das zweite wurde mit 6 Monaten todt geboren, das vierte, jetzt 11 Monate alt, ist vollkommen gesund und hatte nie Convulsionen. Patient, seit Geburt ein schwaches, kränkliches Kind, bekam im Alter von 7 Monaten im Verlaufe eines schweren Darmkatarrhs den ersten Fraisenanfall, nach welchem er auf der rechten Körperseite gelähmt blieb. Diese Lähmung besserte sich im Laufe der nächsten Wochen, doch soll das Kind, als es mit $2^1/_2$ Jahren die ersten Gehversuche machte, das rechte Bein noch lange nachgeschleppt haben. Die Convulsionen wiederholten sich nach dem ersten Fraisenanfalle sehr häufig, anfangs mehrmals täglich, später in Intervallen von einigen Tagen und in der letzten Zeit in jedem Monate einmal. Sprechen kann das Kind noch nicht, es verlangt durch Zeichen die Befriedigung seiner Bedürfnisse und ist sehr leicht erregbar.

Status praesens: Körperlich schwach entwickeltes Kind mit unruhigheiterem Benehmen, blödem Gesichtsausdrucke und sehr geringer Intelligenz. Ziemlich grosser, gewölbter Schädel, an den Schneidezähnen die Kronen cariös

*) l. c.

**) Eine interessante Varietät zeigt der Fall *Scheiber*'s (Archiv für Psychiatrie XXII), in welchem bei einer Hemiplegie eine Wachsthumshemmung der ganzen linken Körperhälfte, daneben aber Hypertrophie der Muskeln des linken Armes vorhanden war.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

zerstört. Sehr deutliche rechtsseitige Facialisparese. Gehör gut. Arme zeigen keine Spur von Lähmung, dagegen schleift das rechte Bein beim Gehen deutlich nach. Kein Unterschied in der Länge und im Umfange der Extremitäten. Patellarreflexe beiderseits lebhaft, rechts bedeutend stärker als links.

Die Anfälle leiten sich mit einer deutlichen Aura ein, in welcher das Kind plötzlich ruhig wird und starr auf einen Punkt hinschaut; darauf folgen Zuckungen des Gesichtes, der Arme und Beine, sowie Verdrehungen der Augen. Nach dem Anfalle ist das Kind matt und schläft lange. Die Zuckungen sind auf der rechten Körperseite immer stärker als auf der linken, auch wird das Nachziehen des rechten Beines in den auf einen Anfall folgenden Tagen immer wieder deutlicher bemerkt.

In den Interdigitalfalten, an den Streckseiten der Hände und ad anum Andeutung von Scabies. Die Stirne ist bedeckt mit einem Kranze von blass gelbbraunen, etwas erhabenen Flecken von Halbkreuzergrösse. Ebensolche befinden sich an der Ober- und Unterlippe, an den Beugeflächen der Vorderarme, an den Aussenflächen der Unterschenkel und besonders schöne und grosse unter dem Malleolus internus des linken Beines, welche sich bis auf die Fusssohle erstrecken und hier in ihrer Mitte eine leichte Schuppung aufweisen.

Die Lymphdrüsen überall stark vergrössert, hart und nicht schmerzhaft. Tonsillen geröthet, aber nicht belegt (L u ë s p a p u l o s a e t p s o r i a s i s p l a n t a r i s l u ë t i c a). Von einem luëtischen Primäraffecte ist nichts aufzufinden, die Syphilis dem Aussehen nach 3—4 Monate alt. Die Eltern gesund, luëtisch nicht inficirt; der Vater gibt an, dass vor 3—4 Monaten ein Diurnist zur Aftermiethe bei ihm wohnte, der „angesteckt“ war und von dem die Infection herrühren könnte. Das Kind wurde wegen seiner Syphilis im Karolinen-Kinderspitale aufgenommen, wo es eine dreiwöchentliche Quecksilberschmiercur durchmachte.

23. Jänner 1893. Scabies und luëtisches Exanthem verschwunden, die epileptischen Anfälle haben seit dem 5. November, seit welchem Tage der Knabe Bromkalium nimmt, cessirt, und die Intelligenz des Kindes hat sich nach Angabe der Eltern etwas mehr entwickelt.

Während im vorigen Falle neben der streng halbseitigen Epilepsie Facialislähmung und monoplegische Entwicklungsstörung vorhanden war, zeigt sich in diesem ein anderes Bruchstück aus dem Bilde der cerebralen Hemiplegie mit der Epilepsie combinirt.

Man findet hier nämlich Facialisparese und leichte Beinparese, während der Arm frei von Bewegungsstörung erscheint. Diese Symptome sind aber hier als Rest einer Lähmung aufzufassen, die in früheren Jahren sowohl intensiver als ausgedehnter war. Die Beziehung dieser restirenden Parese zur Epilepsie, die übrigens nicht mehr rein halbseitig ist, bekundet sich noch in dem Umstande, dass das Kind nach jedem Anfalle das Bein stärker nachzieht. Im Missverhältnisse zu den motorischen Symptomen steht die Intelligenzstörung, welche hier eine sehr hochgradige ist.

Die zufällige syphilitische Erkrankung des Kindes hat eine gewisse Bedeutung für die ätiologischen Probleme, die ich bei Fall II

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

berührt habe. Da dieses Kind mit frischer Luës inficirt war — daran durfte man nach dem Aussehen des Exanthemes nicht zweifeln —, kann es nach den herrschenden Anschauungen wohl kein hereditär luëtisches gewesen sein.

Fall IV. Trauma, wiederholte infectiöse Erkrankungen, Anfälle gemeiner Epilepsie. — Spuren einer linksseitigen Hemiparese (Facialis, geringe motorische Kraft des Armes, etwas Spannung, Stellungsveränderung und Atrophie des Beines). — Complication mit postdiphtheritischen Lähmungen.

Hermine Ottinger, 5 Jahre alt. Anfangs December 1892. Von sieben Kindern ist Patientin das jüngste, drei sind gestorben, und zwar das erste, dritte und fünfte; das sechste wurde todt geboren. Nach der Geburt angeblich weder Asphyxie noch Convulsionen. Mit 9 Monaten fiel das Kind auf den Kopf und hatte danach durch mehrere Tage Convulsionen und Erbrechen; es wurde damals von dem behandelnden Arzte die Diagnose auf Commotio cerebri gestellt. Nach 3 Wochen, innerhalb welcher das Kind bei Tag und bei Nacht sehr häufige leichte Fraisenanfälle hatte, war dasselbe vollständig wiederhergestellt.

Mit 14 Monaten begann Patientin zu gehen und zu sprechen.

Im Jänner 1891 erkrankte das Kind an Pneumonie, wobei es angeblich durch mehr als 1 Woche täglich mehrmals allgemeine Convulsionen hatte. Im Verlaufe des nächsten Jahres öfters „stille Fraisen" (Gesichtsconvulsionen) ohne Extremitätenzuckungen.

Ein Jahr später, im Jänner 1892, wieder eine Pneumonie, angeblich nach Influenza, dabei ebenfalls durch 9—10 Tage allgemeine Convulsionen mehrmals täglich. Nach dieser Erkrankung konnte das Kind durch 6 Wochen nicht gehen, auch wurde seither eine Gesichtslähmung bemerkt. Im Verlaufe des letzten Jahres häufige kleine epileptische Anfälle.

Vor einigen Wochen Fieber und Schlingbeschwerden; ein Arzt wurde nicht befragt. Seit 14 Tagen Sprechen durch die Nase, häufiges Verschlucken und sehr schlechtes Aussehen.

Status praesens: Ein auffallend blasses Kind von mässiger Ernährung. Am Schädel nichts Auffallendes. Pupillen sehr weit, gleich, reagiren prompt. Die Augen gehen beiderseits nicht ganz in den äusseren Winkel, doch ist die Störung sehr gering. Der weiche Gaumen reagirt sehr wenig, Uvula hängt nach links herüber. Der linke Mundwinkel hängt in der Ruhe etwas, bei mimischen Bewegungen deutliche Minderinnervation des linken Facialis. Zunge wird gerade, aber in der linken Mundhälfte vorgestreckt. Sprache näselnd.

Am Nacken rechterseits Drüsenschwellungen. Beiderseitige diffuse Bronchitis, Athmung etwas beschleunigt, sonst normal. Herzdämpfung in den normalen Grenzen. Links vom Sternum in der Höhe der Mammilla ein systolisches, musikalisches Geräusch, der zweite Ton gespalten, etwas Daktylusrythmus. Puls 120, stark arythmisch, weich.

Deutlicher Unterschied in der Kraft zu Ungunsten der linken oberen Extremität, feine Handbewegungen werden mit beiden Händen gut ausgeführt.

Digitized by Google   Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Der linke Fuss liegt immer etwas einwärts rotirt, und zwar soll dies nach Angabe der Mutter schon seit Monaten der Fall sein. Das linke Bein ist etwas hypertonisch, die Musculatur der linken Wade erscheint etwas schlaffer, doch ist keine messbare Differenz zwischen links und rechts. Patellarsehnenreflexe fehlen beiderseits. Sensibilität normal.

10. December 1892. Wegen der Bronchitis hat das Kind eine Woche lang Bettruhe gehalten, jetzt ist dieselbe verschwunden. Geräusch am Herzen sehr deutlich, Herzaction sehr arythmisch, ganz ohne Typus. Eine beiderseitige Beinparese ist heute sehr deutlich, auch gibt die Mutter an, dass das Stiegensteigen und das Aufstehen aus sitzender oder liegender Stellung seit einigen Tagen erschwert sei.

25. Mai 1893. Patellarreflexe beiderseits wiedergekehrt, aber leicht erschöpfbar, hören schon nach wenigen Schlägen auf. Augen, Gaumen zeigen keine Spur von Parese. am Herzen Alles normal, Puls regelmässig, 80 in der Minute. Gang gut.

Vorstehende Krankengeschichte wäre schwer zu deuten, wenn wir nicht in der Anamnese den Schlüssel hiezu besitzen würden. Die hervorstechendsten Symptome sind neben Epilepsie: doppelseitige Abducensparese, Lähmung des weichen Gaumens, linksseitige Facialis- sowie linksseitige deutliche Hemiparese, zu welcher nach einigen Tagen eine deutliche Paraparese tritt, und endlich beiderseitiges Fehlen der Patellarsehnenreflexe, kurz ein Bild, dessen einheitliche Auffassung von vorneherein unmöglich ist. In der Anamnese hören wir nun, dass ein Theil der Erscheinungen älteren Datums ist, und zwar hatte das Kind seit dem Alter von 11 Monaten die linksseitige Facialis- und Körperparese, welche nach schweren, anhaltenden und im Verlaufe einer Pneumonie aufgetretenen Convulsionen bemerkt wurden. Seither besteht auch ein ausgesprochener Status epilepticus, welcher allerdings schon ein Jahr früher durch Gesichtsconvulsionen eingeleitet wurde.

Wir haben hier also deutlich das Bild einer im Verlaufe einer Infectionskrankheit (Pneumonie nach Influenza) unter Convulsionen aufgetretenen halbseitigen cerebralen Kinderlähmung mit linksseitiger Facialis- und Körperlähmung sowie Epilepsie vor uns. Nun ordnen sich auch ohne Anamnese die übrigen oben aufgezählten Symptome, wie: doppelseitige Abducensparese, Gaumenlähmung, später eintretende Paraparese, Fehlen der Patellarreflexe, sowie die Erscheinungen am Herzen, ganz ungezwungen zu einem Krankheitsbilde, nämlich zu dem der postdiphtheritischen Lähmung, welche zur Sicherheit wird, wenn wir hören, dass das Kind einige Wochen vorher eine fieberhafte, mit Schlingbeschwerden einhergehende Erkrankung im Halse durchgemacht hat. Hiefür spricht auch, dass diese Erscheinungen sehr bald rückgängig wurden, und als wir nach 5 Monaten das Kind wieder-

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

sahen, war von denselben keine Spur mehr vorhanden, während die Reste der cerebralen Lähmung, Facialis- und Hemiparese, ungeschwächt weiter fortbestanden.

Die Ausbildung der halbseitigen Parese war in diesem Falle eine so geringfügige, dass man sie mit Leichtigkeit hätte übersehen können. Die Parese des Facialis allerdings war deutlich, allein von Seiten des Armes fand sich nur eine etwas erheblichere Verringerung der groben Kraft, die man zur Noth vernachlässigen könnte, da es sich um den linken Arm handelte; von Seiten des Beines waren die Anzeichen der Schädigung etwas deutlicher; das Bein zeigte mehr Spannung, der Fuss wurde stets einwärts rotirt gehalten und die Wade zeigte eine Andeutung von Atrophie.

Diese also nur spurweise ausgebildete Hemiparese war wahrscheinlich erst nach jahrelangem Bestande epileptischer Anfälle aufgetreten, ein Verhältniss der beiden Symptome, welches *Osler*, *Sachs* u. A. dazu veranlasst hat, in den epileptischen Anfällen die Ursache der Paresen zu suchen.

Nur noch Einiges über die Epilepsie und über die Herzsymptome dieses Falles. Wir lesen in der Anamnese, dass in dem Jahre zwischen der ersten und der zweiten Pneumonie ohne irgend welche Lähmungserscheinungen häufige Anfälle von „stillen Fraisen“ bestanden. Unter diesem Namen versteht das Volk bekanntlich Gesichtsconvulsionen, das sind: Convulsionen im Gebiete des Facialis und der Augenmuskeln. Diese können wir doch mit Fug und Recht als rudimentäre epileptische Anfälle ansehen, und es fragt sich nun, woher diese Epilepsie stammt. Da geht nun meine Ansicht dahin, dass auch diese keine genuine Epilepsie war, sondern von einem Herdprocess herrührte, welcher im Laufe der ersten Pneumonie im Gehirne gesetzt wurde (hiefür sprechen die heftigen Convulsionen während derselben), und zwar müsste dieser Herd in einer Hirnpartie sitzen, von wo aus gar keine, oder nur so geringe Ausfallserscheinungen erzeugt werden, dass sie von der wenig intelligenten Umgebung des Kindes nicht wahrgenommen wurden. Nachdem während der zweiten Pneumonie ein zweiter Herd in der motorischen Sphäre gesetzt worden war, wurden diese rudimentären Anfälle zu ausgeprägten, wenn auch kurz dauernden epileptischen Anfällen.

Was die Herzsymptome betrifft, so gehört eigentlich eine Besprechung derselben gar nicht in den Rahmen dieser Arbeit. Ich will nur so viel erwähnen, dass dieselben den Charakter der postdiphtheritischen Herzaffection aufweisen. Diese Affection tritt bekanntlich am

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

häufigsten zur Zeit der postdiphtheritischen Lähmungen auf und äussert sich in einer geringeren oder stärkeren Störung, ja sehr häufig in der vollständigen, rasch verlaufenden, Lähmung der Herzthätigkeit. Diese Art von Affection des Herzens ist, wie ich vermuthe und an anderer Stelle zu erweisen hoffe, gleichzustellen der postdiphtheritischen Lähmung des Gaumens, des Zwerchfelles oder irgend einer Muskelgruppe des Körpers; sie ist gewiss keine primäre Myocarditis, sondern ist eine Lähmung vom Nerven- oder vom Centralorgane aus. Dieselbe ist durchaus nicht absolut letal, wie das noch vielfach behauptet wird, da die Lähmung gewiss auch hier, wie an anderen Muskeln, eine ausgebreitete oder weniger ausgebreitete, eine intensive oder weniger intensive sein kann. Man sieht vielmehr häufig ganz schwere Fälle mit Dilatation und Galopprythmus des Herzens durchkommen, und so war es auch in unserem Falle, in dem man die Erscheinungen am Herzen mit den postdiphtheritischen Lähmungserscheinungen in anderen Muskelgruppen während der Beobachtung langsam zurückgehen sah*).

Fall V.

Katharina Kohn, 8 Jahre alt. Das fünfte von acht Kindern, von denen vier gestorben sind. Kein Abortus; normale, rechtzeitige Geburt. Bis zum Alter von 5 Jahren angeblich stets gesund, dann ohne Vorboten ein Anfall von völliger Bewusstlosigkeit, der 6 Stunden dauerte, bei dem aber keine Krämpfe zu beobachten waren; 3 Monate später ein neuerlicher Anfall von zweistündiger Dauer

*) Herrn Dr. *Freud* verdanke ich Notizen über einen Fall aus seiner Privatpraxis, den ich den vorstehenden Fällen anreihen kann, und der eine neuartige Combination von Epilepsie mit Bruch- oder Ersatzstücken einer Hemiparese zeigt: 24jährige Frau aus belasteter Familie, in den ersten Lebensjahren (vor dem dritten Jahre, — Näheres unbekannt) ein einziger, aber langdauernder Anfall von Convulsionen, Auftreten der Epilepsie mit 19 Jahren (vor der Verheiratung der Kranken) in Form kurzer Absencen, in denen das Mädchen starr vor sich hinsah und einige Worte sprach. Später bildeten sich diese Anfälle zu kurz abgebrochenen Krampfanfällen mit Schluchzen, Würgen und einigen Zuckungen aus; seit der Verheiratung sind diese Anfälle, die sich vor und nach der Periode häufen, zahlreicher und heftiger geworden; Zungenbiss ist vielmals dabei vorgekommen und die Benommenheit nachher dauert länger. Man findet an dieser jungen Frau eine auch in der Ruhe auffällige, sehr deutliche Parese des linken unteren Facialisastes; ausserdem sieht man von Zeit zu Zeit an ihr blitzähnliche Contractionen verschiedener Gesichtsmuskeln linkerseits (z. B. des Stirnrunzlers), Emporziehen der Oberlippe u. dgl. Ihre linke Hand zeigt gelegentlich schüttelnde und schleudernde unwillkürliche Bewegungen. — Also wird hier die Epilepsie begleitet von einer Facialparese und einer Chorea des Gesichtes und des Armes der paretischen Seite, Symptome, die nach dem Gedankengange der „Klinischen Studie“ von *Freud* und *Rie* eine Hemiparese ersetzen. Von Parese der Extremitäten fehlt jede Spur.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

aber mit Krämpfen. Von da an häufen sich solche Krampfanfälle durch 7 Monate. Das Kind wird zu Prof. *Kassowitz* gebracht und nach einer Chininmedication bleiben die Anfälle durch $1^1/_2$ Jahre weg. Seit etwa einem Jahre sind sie wieder aufgetreten, aber in veränderter Form. Das Kind wird plötzlich unruhig, roth im Gesichte, ruft: „Mutter, mir wird schlecht!" Der Anfall selbst besteht entweder in einem plötzlichen Herumlaufen mit ängstlichem Ausdrucke, oder in einem Auflachen bei verworrener Miene, oder in ähnlichen Handlungen, die wahrscheinlich einen hallucinatorischen Vorgang begleiten (Petit mal). Auch Erbrechen ist im Anfalle vorgekommen, Harnabgang, Zungenbiss dagegen nicht. Frequenz der Anfälle gross; Typus ganz unregelmässig. Das Kind ist von verringerter Intelligenz und hat erst mit 4 Jahren zu gehen und sprechen begonnen.

Status praesens: Wohlgenährtes Kind von schwachsinnigem Gesichtsausdrucke, apathischem Benehmen, das wenig spricht, ungeschickt geht. Erst bei genauester Untersuchung entdeckte man folgende motorische Symptome: Das Kind zeigt an Armen und Beinen einen gewissen Grad von passiver Spannung, der an den Beinen deutlicher ist. Die Patellarreflexe sind sehr lebhaft. Wenn das Kind auf dem Untersuchungstische sitzt, werden die Beine nicht ganz gestreckt, die grossen Zehen, besonders die linke, stehen fast immer in Hyperextension; aufgestellt, zeigt es Spitzfüsse, die sich dann ausgleichen. Der rechte Facialis bleibt bei mimischen Bewegungen zurück; die rechte Hand ist deutlich ungeschickter; das Kind isst mit der Linken.

In diesem Falle bedurfte es in der That sorgfältiger Beobachtung, um nicht neben der hier als Petit mal auftretenden Epilepsie die Anzeichen zu übersehen, welche die Auffassung einer „cerebralen Diplegie vom Typus allgemeine Starre" rechtfertigen. Wir haben ein Kind vor uns, das nach normaler Geburt, ohne Erkrankung in den ersten Lebensjahren, sich doch erst sehr spät geistig herangebildet (Sprechen und Gehen mit 4 Jahren), bei verringerter Intelligenz bleibt und allmälig eine Epilepsie in der Form des Petit mal entwickelt. Nach den Ausführungen in der kürzlich publicirten Studie *Freud*'s*) über die cerebralen Diplegien wären hier die Charaktere eines congenital bedingten Falles gegeben. Von den motorischen Symptomen des Krankheitsbildes sind hier nur vorhanden: Facialparese, Ungeschicklichkeit einer Hand, also Bruchstücke einer Hemiparese, etwas allgemeine Starre und Hyperextension der Zehen.

Das Interessante all' dieser Fälle liegt darin, dass die Epilepsie bei ihnen zunächst als genuine erscheinen kann. Bei näherer Untersuchung erkennt man erst neben der Epilepsie die Bruchstücke einer Cerebrallähmung, und damit muss man diese Fälle aus der Kategorie der genuinen in die der symptomatischen Epilepsie versetzen. Fälle

*) *Freud*, Zur Kenntniss der cerebralen Diplegien des Kindesalters. Diese Beiträge. Neue Folge. III, 1893.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

dieser Art sind in der Literatur der Kinderlähmungen bisher wenig publicirt worden. In der „Klinischen Studie“ von *Freud* und *Rie* ist nur ein Fall nach *Sachs* angeführt. In der Literatur der Epilepsie findet man dagegen sicherlich solche Fälle sehr häufig, bei denen die Wahrnehmung vereinzelter oder angedeuteter motorischer Störungen zur Deutung als cerebrale Kinderlähmungen nöthigen muss.

Ich habe noch auf zwei Momente aufmerksam zu machen: 1. Dass die Form der Epilepsie in jedem meiner Fälle verschieden ist. Es handelt sich einmal um eine streng halbseitige, das zweite Mal um eine vorwiegend halbseitige, das dritte Mal um eine gemeine doppelseitige Epilepsie, im vierten Falle um eine Form, welche als „Petit mal“ bezeichnet wird, bei welcher der einzelne Anfall ersetzt wird durch eine einzelne motorische Aeusserung (Lachen), welche vielleicht einen hallucinatorischen Vorgang begleitet, so dass das Symptom des Anfalles, ähnlich wie bei Hysterie, im Auftauchen eines abgesprengten Stückes des Vorstellungslebens besteht *(Breuer* und *Freud)* *). Es sind also zufällig in meinen Beispielen von verkappter secundärer Epilepsie alle Hauptformen des epileptischen Anfalles vertreten.

2. Möchte ich die motorischen Erscheinungen zusammenstellen, welche eben diese Fälle als symptomatische Epilepsie kennzeichnen. Es sind dies im Falle II Facialparese und Articulationsstörung nebst leichter Ungeschicklichkeit der Hand und deutlicher Wachsthumshemmung derselben, im dritten Falle eine leichte Parese des rechten Beines neben schwerer Facialparese und Idiotie, im vierten Falle eine Andeutung von linksseitiger Parese, Schwäche des Armes und Beines, sowie Facialparese; im fünften Falle Linkshändigkeit, Hypertonie der Beine, Neigung zur Spitzfussstellung und Unruhe der Zehen, mit anderen Worten, Andeutung einer paraplegischen Starre *(Freud)*. Der Gedanke, welchen diese Fälle nahelegen müssen, ist folgender: Wenn die motorischen Symptome der Cerebrallähmungen sich derart bis in's Unmerkliche abschwächen können und bei diesen kaum erkennbaren Lähmungserscheinungen sich doch alle Formen der Epilepsie deutlich ausgeprägt finden, so scheint die Frage berechtigt, ob denn jene Fälle von Epilepsie, die nichts von solchen motorischen Begleiterscheinungen haben, wirklich von den Fällen von Epilepsie mit Lähmung verschieden sind; mit anderen Worten, ob es denn berechtigt ist, eine genuine von einer symptomatischen Epilepsie zu

*) *Breuer* und *Freud*, Ueber den psychischen Mechanismus hysterischer Phänomene. Neurologisches Centralblatt, 1893, Nr. 1 und 2.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

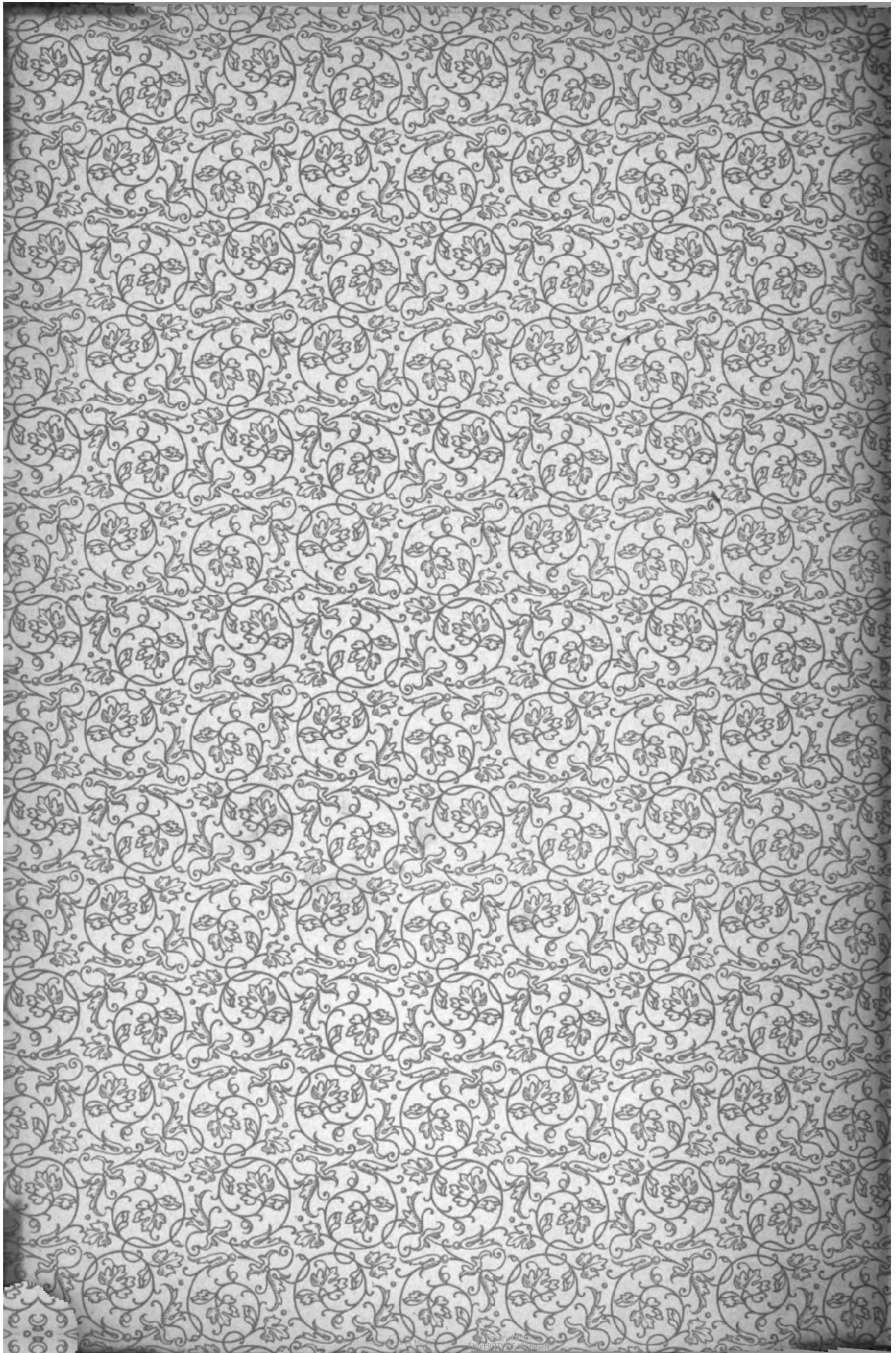
trennen. Es steht uns ja frei, uns vorzustellen, dass bei einer anderen Localisation und etwa einer verringerten Intensität des Gehirnprocesses an den hiefür wichtigen Stellen auch diese geringfügigen Symptome der Cerebrallähmung nicht zur Ausbildung gekommen wären, ohne dass darum die Beurtheilung des Falles eine andere werden dürfte, auch wenn er sich als genuine, nicht mit Lähmung complicirte Epilepsie darstellt. Den Uebergang zwischen beiden Gruppen würden noch jene Fälle vermitteln, die zwar nie eine bleibende Lähmung entwickeln, aber nach jedem Anfalle Paresen zeigen, die durch einige Stunden oder Tage anhalten, wozu unser Fall III übrigens eine Analogie bietet.

Die Hervorhebung der innigen Zusammengehörigkeit von genuiner und symptomatischer Epilepsie muss auf die Auffassung der ersteren einen gewissen Zwang ausüben. Das Symptomcomplex der Cerebrallähmung plus Epilepsie muss ohne Widerspruch unter die organischen Erkrankungen des Gehirnes eingereiht werden. Man kann sich das Verhältniss doch nicht so vorstellen, dass zum organischen Processe, der die Lähmung macht, noch eine Neurose hinzukommt und die Epilepsie verursacht, da *Jendrassik* und *Marie* gezeigt haben, dass sich an Herdprocesse in der Hirnrinde des Kindes ein chronischer Degenerationsprocess anknüpft, der eben sehr wohl die anatomische Grundlage der secundären Epilepsie sein könnte. Es gibt ja ferner auch Fälle, in denen die Epilepsie der Lähmung durch Jahre vorangeht (mein Fall IV), die angebliche Neurose also früher da ist, als die organische Erkrankung, mit der sie doch entschieden in intimem Zusammenhange steht. Ich meine also, wenn die Uebergänge von der genuinen zur symptomatischen Epilepsie so häufig und so deutlich vorhanden sind, so wird man nicht länger daran festhalten können, die genuine Epilepsie als Neurose aufzufassen, sondern wird sie ebenso wie die symptomatische unter die organischen Gehirnerkrankungen aufnehmen müssen. Die genuine Epilepsie wäre dann einfach nach dem Ausdrucke der „Klinischen Studie" aufzufassen als Cerebrallähmung ohne Lähmung. Und wenn sich diese Auffassung dem Beobachter von der klinischen Seite her so sehr aufdrängt, so wird wohl auch der directe anatomische Nachweis der bei der genuinen Epilepsie durchgehends vorhandenen anatomischen Veränderungen nicht allzu lange auf sich warten lassen.

Digitized by Google Original from UNIVERSITY OF MICHIGAN

Digitized by Google
Original from
UNIVERSITY OF MICHIGAN

Digitized by Google
Original from
UNIVERSITY OF MICHIGAN




Digitized by Google
Original from
UNIVERSITY OF MICHIGAN